Aus der Neurologisch-Psychiatrischen Abteilung
des Städtischen Krankenhauses Berlin-Neukölln,
Chefärztin: Frau Dr. med. Herta Lange-Cosack
und aus der Chirurgischen Klinik und Poliklinik der
Freien Universität Berlin im Städtischen Krankenhaus Westend
Direktor: Professor Dr. med. Fritz Linder

Über das kongenitale adrenogenitale Syndrom mit Darstellung eines einschlägigen Krankheitsfalles

INAUGURAL-DISSERTATION
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde
an der
Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin

1962

vorgelegt von
Juliane Hübener
geb. Meese-Marktscheffel
aus Hannover

Aus der Neurologisch - Psychiatrischen Abteilung
des Städtischen Krankenhauses Berlin - Neukölln,
Chefärztin: Frau Dr. med. Herta Lange - Cosack

und aus der Chirurgischen Klinik und Poliklinik der
Freien Universität Berlin im Städtischen Kranken-
haus Westend
Direktor: Professor Dr. med. Fritz Linder

ÜBER DAS KONGENITALE ADRENOGENITALE SYNDROM MIT DARSTELLUNG EINES EINSCHLÄGIGEN KRANKHEITSFALLES

INAUGURAL - DISSERTATION

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

an der

Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin

vorgelegt von

Juliane Hübener

geb. Meese-Marktscheffel

aus Hannover

Dekan: Professor Dr. med. Bernhard Schmidt

Referent: Professor Dr. med. Fritz Linder

Korreferent: Professor Dr. med. Adalbert Loeschke

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Freien Universität Berlin

Promoviert am: 18. 12. 1962

Disposition I. Teil

Erklärung des Krankheitsbegriffes

I. Schrifttumsübersicht

II. Eigener Krankheitsfall

A. Vorgeschichte

B. Eigene Untersuchungsbefunde
   a) Körperlicher Status
   b) Körpermaße

C. Weitere Untersuchungsbefunde
   a) urologisch-gynaekologisch
      1. Cystoskopie
      2. Intravenöses und retrogrades Pyelogramm
      3. Perirenale Radiographie
      4. Rectale Untersuchung
      5. Basaltemperaturen
   b) intern
   c) neurologisch
   d) ophthalmologisch
   e) oto-rhino-laryngologisch
   f) endokrinologisch
   g) mikroskopisch-haematologisch
   h) mikroskopisch-histologisch
   i) operativ

III. Diskussion

A. Kausale Genese

B. Formale Genese

C. Differentialdiagnose
   a) operativ
   b) konservativ
      1. Nebennierenrinden
      2. Genitalien
      3. Zellkernmorphologie

D. Stoffwechsel
   a) Zucker- und Mineralstoffwechsel
   b) Pigmentstoffwechsel
   c) Eiweißstoffwechsel
   d) Elektroencephalogramm
   e) Hormonstoffwechsel
      1. 17-Ketosteroide
      2. 17-alpha-Oxyprogesteron usw.
      3. Corticoide
      4. Follikelstimulierendes Hormon und Oestrogene

E. Therapie

Disposition II. Teil

Stellung der Kranken mit kongenitalem adrenogenitalen Syndrom in der Gemeinschaft

Eigener Krankheitsfall

I. Psychiatrische Vorgeschichte
   1. Umweltfaktoren
   2. Entwicklung im Vorschulalter
   3. Verhalten in der Schulzeit
   4. Verhalten der Eltern

II. Vorbemerkung zu den Krankenhausaufenthalten

III. Erster Krankenhausaufenthalt, 1954 (10 1/2 J.)
   1. Verlauf
   2. Untersuchungsergebnisse

IV. Beobachtung 1954 - 1955 (10 3/4 - 11 1/2 J.)

V. Zweiter Krankenhausaufenthalt, 1955 (11 1/2 J.)
   1. Verlauf
   2. Untersuchungsergebnisse

VI. Dritter Krankenhausaufenthalt, 1958 (14 3/4 J.)
   1. Verlauf
   2. Untersuchungsergebnisse

VII. Beobachtung 1955 - 1961 (11 1/2 - 18 1/2 J.)
   1. Schule und Beruf
   2. Zwischenmenschliche Beziehungen
   3. Soziale Einstellung
   4. Lieblingsbeschäftigungen
   5. Intellektuelle und geistige Begabung
   6. Seelische Fähigkeiten
   7. Gedächtnis
   8. Phantasie
   9. Träume
   10. Kleidung
   11. Ernährung
   12. Sexualität und Erotik
   13. Neurotische Symptome

VIII. Zusammenfassung der psychiatrischen Beobachtung

IX. Diskussion
   1. Allgemeine Charakterstruktur
   2. Psychosexualität

3. Antrieb und Affektivität
4. Zwischenmenschliche Beziehungen
5. Psychische Geschlechtszugehörigkeit

Zusammenfassung von Teil I und II

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546822_0043

Unter dem adrenogenitalen Syndrom verstehen wir einen Symptomenkomplex, der auf der Überproduktion von Steroiden mit Sexualwirkung, vorwiegend androgener, durch die Nebennierenrinde beruht.

Pathologisch-anatomisch liegen entweder eine Nebennierenrinden-Hyperplasie (im allgemeinen bilateral) oder ein Tumor zugrunde. Adenome stellen die benignen, Carcinome und Sarkome die malignen Geschwülste dar.

Je nach dem Zeitpunkt des Manifestwerdens der Erkrankung werden verschiedene Formen des adrenogenitalen Syndroms unterschieden. Das pathologisch-anatomische Substrat der praenatalen Formen sind meistens Hyperplasien; beim kongenitalen weiblichen adrenogenitalen Syndrom handelt es sich erfahrungsgemäß immer um eine bilaterale Hyperplasie.

In den zahlreichen kasuistischen Beiträgen nach Autopsien oder Operationen findet sich in prägnanter Übereinstimmung neben der allgemeinen Vergrößerung eine den Gehirnwindungen ähnlich gestaltete Oberfläche von dunklem, bräunlich-gelblichem Farbton. Mikroskopisch sind die Befunde vielfältig; oft fehlt die normale Dreiteilung der Rinde, und es herrschen Zellen vor, die am ehesten dem Zelltyp der Zona reticularis entsprechen (u.a. Wilkins 1952). Es wird aber auch eine Verbreiterung der Zona fasciculata und aller Schichten beschrieben (Broster 1936, Tonutti 1944).

Im frühen Kindesalter überwiegen die malignen Tumoren. Bei den postpuberalen Formen werden gewöhnlich Hyperplasien gefunden; nicht selten vermißt man jedoch morphologisch faßbare Veränderungen.

Infolge des unterschiedlichen Beginnes, der verschiedenartigen Morphologie und Auswirkung auf die beiden Geschlechter umfaßt der Begriff des adrenogenitalen Syndroms eine Vielzahl von Krankheitsbildern. Beim weiblichen kongenitalen adrenogenitalen Syndrom, das hier behandelt werden soll, entstehen, da die Überproduktion androgen wirkender Substanzen durch die Nebennierenrinden die normale Geschlechtsdifferenzierung beeinträchtigt, pathologische Genitalformen verschiedengradigen Ausmaßes: Es persistiert häufig der Sinus urogenitalis; die fast stets

vorhandene Hypertrophie der Klitoris täuscht einen Penis vor - es kommt zum Bilde des Pseudohermaphroditismus femininus. Nicht selten sind weibliche Kinder bei der Geburt für Knaben mit Hypospadie und Kryptorchismus gehalten worden (von Neugebauer 1908, Schumann 1953). Dieser Eindruck verstärkt sich später, da sich außerdem in den ersten Lebensjahren eine allgemeine körperliche Frühreife und männliche Geschlechtsmerkmale entwickeln (Bartwuchs, Behaarung, tiefe Stimme).

Merkmale körperlicher Frühreife, die sich in den ersten Lebensjahren einstellen und durch die Nebennierenrinden-Erkrankung bedingt sind, werden in ihrer Gesamtheit als "Pseudopubertas praecox" bezeichnet. Im Gegensatz dazu beruht die echte Pubertas praecox auf einer vorzeitigen Gonadotropinsekretion, durch die die Keimdrüsen stimuliert werden.

Die männlichen Kinder fallen durch ihre vorzeitige körperliche Entwicklung mit Ausbildung der sekundären Geschlechtsmerkmale auf (Prader 1958). Die Keimdrüsen entsprechen dagegen dem chronologischen Alter (Wilkins 1950). Relativ häufig finden sich bei beiden Geschlechtern, häufiger bei den Knaben, im frühen Säuglingsalter intestinale Erscheinungen, die Ausdruck eines gestörten Gleichgewichtes der den Mineral- und Wasserhaushalt regulierenden Hormone der Nebennierenrinde sind und oft in Verkennung der Grundkrankheit als Intoxikation, Pylorusstenose oder Invagination gedeutet worden sind (u.a. Werthemann 1935).

Der postnatalen Form liegen in den ersten Lebensjahren bei beiden Geschlechtern - das weibliche Geschlecht überwiegt - in der Regel maligne Tumoren zugrunde (Wilkons 1950). Häufig sind Virilismus und Symptome des Cushing-Syndroms vorhanden (Wilkins 1950). Es zeigt sich manchmal bei den Mädchen eine isosexuelle Pseudopubertas praecox mit frühen Blutungen (Abbruchblutungen).

Als Cushing-Syndrom wird ein Symptomenkomplex bezeichnet, der ebenfalls auf einer Störung der Hormonbildung in den Nebennierenrinden beruht, im Gegensatz zur Hypophysenvorderlappen-Überfunktion durch Adenom des Morbus Cushing. Es kommt zu einer Überproduktion von ver-

schiedenen Hormonen, vorwiegend den Glucocorticoiden, und zu starker Erhöhung der Oxycorticoide und Corticoide - in geringem Maße auch der 17-Keto-Steroide - im Harn.

Aufgrund der in den letzten Jahren gewonnenen Erkenntnisse und als brauchbare Arbeitshypothese werden jetzt allgemein die verschiedenen Gruppen der Nebennierenrinden-Steroide den drei Schichten zugeordnet. Man nimmt an, die Mineralocorticoide (Aldosteron) entstammten vorwiegend den Zellen der äußersten Schicht, die Glucocorticoide (u.a. Cortisol) seien ein Produkt der Zona fasciculata und die Androgene eines der Zona reticularis (u.a. Weißbecker 1958). Diese Arbeitshypothese widerspricht den Erkenntnissen, die Tonutti (1944) experimentell gewonnen hat: Innere und äußere Schicht sind nur Reservefelder für die mittlere, die Arbeitsschicht. Allerdings scheint nach Tonutti die Zona glomerulosa eine gewisse Selbständigkeit zu haben.

In den späteren praepuberalen Lebensjahren entwickelt sich beim Knaben eine Pseudopubertas praecox männlicher Prägung; sehr selten ist eine Feminisierung beobachtet worden. Die Pubertät tritt im allgemeinen zu normalem Zeitpunkt ein. Die Mädchen zeigen Virilismus und z. Zt. der Pubertät fehlende Entwicklung der weiblichen sekundären Geschlechtsmerkmale sowie Ausbleiben der Menstruation (Wilkins 1950). Postpuberal findet sich bei weiblichen Individuen Virilismus, bei Männern Feminisierung, was sehr selten ist. Auch hierbei kombinieren sich häufig Symptome des adrenogenitalen Syndroms mit denen des Cushing Syndroms (Wilkins 1950). Das kongenitale weibliche adrenogenitale Syndrom nimmt unter der Vielzahl der Krankheitsbilder eine Sonderstellung ein. Wie bei keinem anderen sind hier Probleme der Störung der Embryonalentwicklung, insbesondere der Geschlechtsdifferenzierung, der Genbedingtheit innersekretorischer Erkrankungen, der Hormonproduktion, des Zusammenwirkens der innersekretorischen Drüsen sowie der Einwirkung der inneren Sekretion auf die körperliche und seelische Entwicklung miteinander verbunden.

I. Schrifttumsübersicht der Krankheitsfälle

Im alten und älteren Schrifttum wird noch nicht zwischen den Krankheitsbildern des adrenogenitalen Syndroms unterschieden. Aus mehreren Jahrhunderten liegen Berichte von Krankheitsfällen vor, zum Teil mit autoptischem Befund (Hunter 17. Jahrhundert, Cook 1756, zitiert nach H.H. Young 1937).

Sie beziehen sich bis zur Mitte des 19. Jahrhunderts fast ausschließlich auf Individuen, die im Laufe ihres Lebens körperliche Veränderungen geboten haben, wie sie im Kindesalter meist durch Tumoren, postpuberal durch Nebenierenrinden-Hyperplasien hervorgerufen werden. Bei allen ist, nach den heutigen Gesichtspunkten geurteilt, die Beschreibung unzureichend. Häufig fehlt die Darstellung der Genitalien, die Angaben über die pathologische Anatomie sind unvollständig, die Psyche ist selten oder gar nicht erwähnt. Wohl ist bereits im 17. Jahrhundert durch Hunter, 1756 durch Cook (zitiert nach H.H. Young 1937) ein Zusammenhang zwischen einem autoptisch sichergestellten Nebennierenrinden-Tumor und den körperlichen Veränderungen vermutet worden. Jedoch erst durch die Arbeiten von Apert 1910, Glynn 1912 u.a. ist es zu einer Zuordnung der vielgestaltigen Symptomatik zu den einzelnen pathologisch-anatomischen Veränderungen an den Nebennierenrinden gekommen. Auch die großartige Sammlung von Berichten über Hermaphroditen aller Jahrhunderte durch v. Neugebauer (1908) kann nur sehr bedingt zu einer Aufstellung berichteter Krankheitsfälle von weiblichem kongenitalen adrenogenitalen Syndrom herangezogen werden. Man darf aber mit L. Wilkins (1953) annehmen, daß mancher als Hermaphrodit beschriebene Patient ein weibliches Individuum mit kongenitalem adrenogenitalen Syndrom gewesen ist. So ist eine historische Betrachtung dieser einen abgegrenzten Erscheinungsform von adrenogenitalem Syndrom aufgrund der beschriebenen Fälle erst von der Mitte des 19. Jahrhunderts an möglich.

1816 beschreibt Otto, zit.b. H.H. Young (1937) einen Fall mit Hypertrophie der Genitalien und Nebennierenrinden-Hyperplasie; die Vagina mündete in die Urethra, ein Sinus urogenitalis sowie Prostatagewebe waren vorhanden.

1865 ist der von Crecchio beobachtete Fall veröffentlicht worden, zit. nach H.H. Young 1937 und Fibiger 1905. Bei der Autopsie wurden ein Pseudohermaphroditismus femininus und eine bilaterale Nebennierenrinden-Hyperplasie festgestellt. Der Patient wurde als Mädchen getauft, aber umgetauft, als ein Chirurg einen Kryptorchismus festgestellt hatte und ab 4. Lebensjahr als Knabe erzogen. Er starb im Alter von 40 Jahren. Die Physiognomie war männlich, die Sexualität männlich ausgerichtet gewesen. Es sollte häufig Koitus mit Frauen, angeblich mit Ejakulation, stattgefunden haben. Bei beabsichtigter Heirat wurde das eingetragene Geschlecht bekannt und die Heiratserlaubnis verweigert. Der Patient verfiel daraufhin dem Alkohol. Er war als Kammerdiener tätig gewesen, hatte stets viel geraucht und getrunken und sich zweimal eine venerische Infektion zugezogen.

Der Verfasser fordert die Klärung des Geschlechts für solche Individuen, die wohl Kohabitationsfähigkeit, jedoch keine Zeugungsfähigkeit besitzen, im Hinblick auf Vaterschaftsstreitigkeiten.

1891 berichtet Marchand den Fall der E.M.
Autoptisch fanden sich eine penisartige Klitoris, kleine Mammae, Hirsutismus, (Rasur war notwendig gewesen), normaler Uterus, atrophische Ovarien, verschlossene Tuben. Eine Vagina mündete in die Urethra, an dieser Stelle befand sich Prostatagewebe. Die Nebennieren waren stark vergrößert, li. 8,5 : 6 : 3 cm, re. 7,5 : 6 : 2 cm; es fand sich außerdem akzessorisches Nebennierenrinden-Gewebe von der Größe 5 : 3,5 : 3 cm.
E.M. wurde als Mädchen getauft und in der Pubertät zum Knaben erklärt, nachdem sie Vorliebe zu Frauen hatte erkennen lassen. (Es wurde ihr ein intimes Verhältnis zur Stiefmutter nachgesagt.) Sie durfte aber trotzdem Frauentracht weiter tragen ! Sie lebte bis zu ihrem Tode im 50. Lebensjahre auch in sexueller Hinsicht als Mann. Zwei Jahre vor ihrem Tode wurde sie in einer Klinik behandelt, ohne daß ihr wahres Geschlecht entdeckt wurde.

Aus dem Jahre
1900 stammt ein Bericht von Engelhardt über einen 59jährigen Patienten.
Die Autopsie ergab ein Carcinom der Cervix uteri mit Metastasierung, eine Lungentuberkulose sowie akzessorisches Nebennierenrinden-Gewebe und atrophische Ovarien. Die Ausbildung der Vagina und Urethra sowie das Vorhandensein von Prostatagewebe entsprechen dem Befund des von Marchand beschriebenen Falles.

Der Patient hatte mit 27 Jahren eine 43jährige Witwe geheiratet. Koitus sollte sehr selten stattgefunden haben, Erektionen sollten gering gewesen sein. Es hatte Zweifel über Ejakulationen bestanden.

Der Autor stellt fest, daß dieses der 56. ihm bekannt gewordene Fall sei, in dem durch eine Verkennung des wahren Geschlechts eine Mißheirat, ein "erreur de sexe", zustande gekommen sei.

1905 hat Fibiger 3 weitere Fälle veröffentlicht: Den eines 47jährigen, 151 cm großen und äußerlich "männlichen Mannes", den eines 58jährigen, 143 cm großen und äußerlich bis auf ein breites Becken "männlichen Mannes" sowie den eines 6 1/2 Wochen alten Kindes. In allen drei Fällen waren die Nebennieren stark vergrößert, die Anlagen der inneren Genitalien stimmten mit denen des Falles von Marchand überein, ebenso die äußeren Genitalien.
Das erste Individuum hatte seit seinem 28. Lebensjahre mit einer Frau verheiratet gelebt. Die sexuellen Fähigkeiten sollten normal gewesen sein. Die Witwe bezichtete es sogar, intime Verhältnisse zu anderen Frauen gehabt zu haben. Es sollte von heiterer Gemütsart, stets ausgeglichen und fröhlich gewesen sein und hatte als Gartenaufseher gearbeitet, jedoch männliche Arbeiten gescheut.

Über das Leben des zweiten Individuums war lediglich zu erfahren, daß es unverheiratet als Zimmermannsgeselle gelebt und seiner Militärdienstpflicht nicht genügt hatte.

1908, in seinem Buch über Hermaphroditismus beim Menschen, führt v. Neugebauer 11 Fälle von Pseudohermaphroditismus femininus an, in denen Prostatagewebe nachweisbar gewesen ist.

1910 unterscheidet Apert an Hand von 31 Fällen der Literatur mit adrenogenitalem Syndrom fünf Perioden des Beginnes dieser Störung und hebt beim kongenitalen adrenogenitalen Syndrom hervor, daß sehr oft erst die Autopsie das wahre Geschlecht aufdecke.

1912 weist Glynn auf den Zusammenhang zwischen bilateraler Nebennierenrinden-Hyperplasie und Pseudohermaphroditismus femininus hin, macht auf das Vorkommen von Prostata-Gewebe aufmerksam und hält für möglich, aufgrund des zeitlichen Ablaufes der Embryonalentwicklung von Nebennierenrinden und Genitalien, daß die Nebennierenrinden-Hyperplasie die Fehlentwicklung der Genitalien bedingen könne. Er erörtert 13 Literaturfälle.

1914 veröffentlicht Benda den Fall eines 2 Monate alten Kindes. Es war als Knabe angesehen worden und hatte eine angeborene Zyanose (offener Ductus Botalli) aufgewiesen. Auch hier fanden sich weibliche innere Genitalien und eine bilaterale Nebennierenrinden-Hyperplasie; außerdem fand sich als Besonderheit eine vollständig männlich gebildete Urethra, die an der Spitze der Glans klitoridis mündete.

1924 berichtet Gàl, daß nach plastischer Korrektur eines Pseudohermaphroditismus femininus eine Gravidität eintreten kann.

1932 stellt Mosczkowicz 17 Fälle der Literatur von Pseudohermaphroditismus femininus zusammen, in denen sich Prostatagewebe an der Vereinigungsstelle von Vagina und Urethra gefunden hat und fügt 1935 5 eigene Beobachtungen zu.

1935 veröffentlicht Werthemann u.a. 3 Fälle von "Intersexualität" und Nebennierenrinden-Hyperplasie bei weiblichen Säuglingen, die an Ernährungsstörungen, "interrenaler Intoxikation", zugrundegegangen sind.

1937 werden von Young insgesamt 12 Fälle im Alter von 8 Monaten bis zu 32 Jahren, zum Teil in großer Ausführlichkeit, dargestellt. Der Autor hat in mehreren Fällen die Nebennieren freigelegt und Teilresektionen, außerdem plastische Operationen an den Genitalien, vorgenommen. Es ist ihm gelungen, durch Röntgenkontrastdarstellung des Genitaltraktes innere weibliche Genitalien nachzuweisen.

Er berichtet einen tragischen Fall: Ein Kranker mit kongenitalem adrenogenitalen Syndrom war als Knabe aufgewachsen und von seinen Mitmenschen als Mann angesehen worden. Beruflich war er als Kaufmann tätig und wollte mit 32 Jahren seine Verlobte heiraten (in sexueller Beziehung hatte er als Mann gelebt). Der Priester, dem das eingetragene Geschlecht bekannt war, verweigerte die Trauung. In seiner Verzweiflung beging der Patient Selbstmord. Bei der Autopsie ergab sich ein Pseudohermaphroditismus femininus.

1940 führen Dijkhuizen und Behr unter 4 Fällen sehr junger Kinder, bei denen klinisch die Diagnose "Intestinale Stenose" gestellt worden war, einen Fall von kongenitalem adrenogenitalen Syndrom an. Sie glauben, daß das Krankheitsbild durch erhöhte Produktion von Nebennierenrinden-Hormonen hervorgerufen werde.

Seit 1940 sind in der amerikanischen Literatur laufend Berichte über einschlägige Fälle erschienen. Hier ist vor allen L. Wilkins mit seinem Arbeitskreis zu nennen, der seit 1950 neben theoretischen Beiträgen Berichte über Ergebnisse der von ihm eingeführten Cortisontherapie veröffentlicht (u.a. 1952 9 Fälle).

1945 veröffentlicht Ellis eine äußerst interessante Untersuchung an hormonell gestörten Erwachsenen über ihre psychische Geschlechtszugehörigkeit. Übereinstimmend hat sich die Erziehung als ausschlaggebend erwiesen.

1949/1950/1951 schildert Seckel Fälle von cerebraler Pubertas praecox und kongenitalem adrenogenitalen Syndrom und stellt Vergleiche unter verschiedenen Gesichtspunkten an.

1951 diskutiert Hinman unter Anführung mehrerer Fälle besonders die Frage der operativen Geschlechtskorrektur und betont, ebenso wie

1950 Melicow und Cahill, die einen Bericht über 20 eigene gründlich durchuntersuchte, zum Teil probelaparotomierte Kranke geben, die Verantwortlichkeit des Arztes bei Klärung und evtl. Korrektur des Geschlechtes.

Seit

1951 (1955, 1958 u.a.) erscheinen von Bierich Arbeiten über Probleme des kongenitalen adrenogenitalen Syndroms, u.a. über Fragen des Stoffwechsels und der Pathogenese; 1958 über alle bisher erörterten Probleme. Er hat innerhalb von 6 Jahren Gelegenheit gehabt, 9 Patienten zu beobachten.

Seit

1953 (u.a. 1954, 1955, 1958) veröffentlicht Prader mehrere bedeutende Beiträge. Er berichtet über insgesamt 14 von ihm beobachtete Kranke. Außerdem sind ihm 32 in den Jahren 1950-1956 Geborene mit kongenitalem adrenogenitalen Syndrom in der Schweiz bekannt geworden. Er erörtert Diagnosestellung, Befund, Therapie, Verlauf, Fragen der Pathogenese und Ätiologie und die Verschiedenheit in der Ausbildung der äußeren Genitalien.
1958 stellt er einen Fall dar, bei dem das eingetragene Geschlecht wegen der bereits stark fixierten männlichen Richtung trotz Erkennung des Krankheitsbildes nicht geändert worden ist. Es handelt sich um ein Kind von mehr als 2 Jahren. Er fordert, von Fall zu Fall zu entscheiden und aufgrund der vorhandenen Tatsachen die Verantwortung dafür zu übernehmen.

1953 gibt Züblin das Ergebnis der psychiatrischen Untersuchung der Fälle von Prader bekannt. Er findet eine auffallende Gleichartigkeit der Psyche bei den Kranken mit kongenitalem adrenogenitalen Syndrom in allen Altersstufen. Alle sind bestrebt, sich sozial anzupassen und so wenig wie möglich aufzufallen.

1953 veröffentlicht Nowakowski mit Püschel den Fall eines Kranken mit kongenitalem isosexuellen männlichen adrenogenitalen Syndrom. In seinem psychischen Verhalten gleicht er den von Züblin beobachteten Patienten. Nowakowski hat sich außerdem mit Fragen des Stoffwechsels beim kongenitalen adrenogenitalen Syndrom befaßt.

1953 werden von Schumann nach Schilderung des Falles eines 14jährigen als Knaben angesehenen und im Laufe seines Lebens zahlreichen operativen Eingriffen am äußeren Genitale unterworfenen Patienten Fragen der konservativen Diagnosestellung, der Art und des Zeitpunktes operativer Eingriffe diskutiert.

Bei diesem Kind waren die Eingriffe, das Genitale männlich zu gestalten, vor der Klärung der Diagnose unternommen worden. Es handelte sich um ein kongenitales weibliches adrenogenitales Syndrom. Glücklicherweise hatte der Patient sich bisher psychisch in männlicher Richtung entwickelt.
Der Autor veröffentlicht diese Krankheitsgeschichte als warnendes Beispiel.

1953 berichten Budnick und Kromer über 3 Kinder im Alter von 5 bis 11 Jahren, von denen eines nach der bei allen durchgeführten Probelaparotomie gestorben ist. Bei den beiden Überlebenden sind bisher die Therapieversuche unbefriedigend geblieben.

1954 hat Zeisel bei einem 5jährigen Mädchen unter Cortisontherapie innerhalb eines Jahres einen deutlichen Erfolg erzielt.

1955 erscheint eine Veröffentlichung von Andersen und Mitarbeitern über 12 Kranke, die in der Zeit von einem Monat bis zu 3 1/2 Jahren mit gutem Erfolg mit Cortison behandelt worden sind.

1956 haben Childs und Mitarbeiter erbbiologische Untersuchungen bei 36 Familien mit 64 Kindern vorgenommen. Die Ansicht von Wilkins wird bestätigt, daß es sich um einen rezessiven Erbgang eines Gendefektes handeln müsse.

1956 haben Money, Hampson und Hampson eine große Zahl hermaphroditischer Patienten untersucht und gefunden, daß in den meisten Fällen die Geschlechtsrichtung der Psyche der Erziehung entsprochen hat.

1957 veröffentlicht Meier die Darstellung einer unter mehreren, vor allem psychiatrischen, Gesichtspunkten untersuchten erwachsenen Patientin. Der Bericht macht deutlich, wie wichtig und unerläßlich eine seelische Betreuung bei Korrekturversuchen jeder Art, auch konservativen mit Cortison, ist.

1958 berichten Biske und Mitarbeiter über familiäres Vorkommen, (drei von sechs Geschwistern),

1958 Félár und Mitarbeiter über 2 Geschwister, die als Knaben aufwachsen und eine Mißbildung an den Ovarien aufgewiesen haben.

1958 führen Husslein und Schüller nach Erörterung grundsätzlicher Probleme 2 mit Erfolg mit Cortison behandelte Fälle an.

1958 erscheint die Habilitationsschrift von H. Wallis, die in ihre psychopathologischen Studien über endokrin gestörte Kinder und Jugendliche auch 6 Patienten mit kongenitalem adrenogenitalen Syndrom aufgenommen hat. Eines dieser Kinder, jetzt 13 Jahre alt, wächst als Knabe auf und hat sich bisher der männlichen Geschlechtsrolle reibungslos angepaßt. Wallis betont u.a. die Notwendigkeit, in jedem einzelnen Fall nach den gegebenen Umständen die Entscheidung über die Geschlechtszugehörigkeit zu treffen und

die Tatsache, daß sich die psychische Ausrichtung, die allein maßgebend für die Geschlechtsbestimmung sein sollte, unabhängig vom Phaenotypus verhalten kann. Weitere Arbeiten sind 1960 und 1961 erschienen.

1959 berichten Ott und Büscher über den Fall einer 34jährigen Patientin, bei dem ein kongenitales adrenogenitales Syndrom vorgelegen zu haben scheint, der sowohl in somatischer wie psychischer Hinsicht sehr ungewöhnlich ist. Leider fehlen ausführliche endokrinologische Untersuchungen, der histologische Befund der Nebennierenrinden und der des entfernten Nebennierenrinden-Tumors sowie die Untersuchung auf Leistenhoden zum Ausschluß eines echten Hermaphroditismus.

1959 teilen Gans und Ser einen Krankheitsfall von kongenitalem adrenogenitalen Syndrom mit, bei dem das äußerst seltene Ereignis einer Gravidität und normalen Geburt nach Cortison-Behandlung und operativen Korrekturen eingetreten ist. Das Kind soll keine Mißbildungen aufgewiesen haben.

1960 veröffentlicht Niekisch die psychopathologische Studie über eine 13jährige als Mädchen aufgewachsene Patientin, die psychisch völlig weiblich und deren Lebenslauf vom 5. bis 14. Lebensjahr zu verfolgen war. Es hatte sich eine schwere neurotische Fehlhaltung entwickelt, die sich trotz heilpädagogischer, psychotherapeutischer und medikamentöser Behandlung nicht beeinflussen ließ. Es ist bisher keine Therapie mit Cortison vorgenommen worden. Wie weit die Verhaltensstörung reaktiv, wie weit hormonell oder endogen bedingt ist, läßt sich zur Zeit noch nicht entscheiden.

1960 gibt Wilkins eine Aufstellung seiner Klinik über 250 Fälle mit Störungen der Geschlechtsentwicklung, davon 87 Fälle (größte Gruppe) mit kongenitalem weiblichen adrenogenitalen Syndrom. 81 werden als Angehörige des weiblichen Geschlechts und nur 6 als solche des männlichen Geschlechts angesehen. Bei nur zweien ist das äußere Genitale fast vollständig männlich ausgebildet.

1961 veröffentlichen Swyer und Bonham einen Parallelfall zu Gans und Ser.

Da trotz der umfangreichen Kasuistik wenig Fälle sowohl unter somatischen als auch psychopathologischen Gesichtspunkten im Längsschnitt untersucht worden sind und der Psyche dieser Kranken erst in den letzten Jahren stärkere Aufmerksamkeit geschenkt worden ist, soll die Beobachtung eines Krankheitsfalles von weiblichem kongenitalen adrenogenitalen Syndrom folgen. - Die Beobachtungszeit beträgt 8 Jahre und umfaßt die Zeitspanne vom 11. bis 19. Lebensjahr.

Winfried T., geboren am 22.6.1943 in Berlin (4223/III), ist als Knabe getauft und erzogen worden und im Alter von 10 1/2 Jahren zum ersten Mal in klinische Behandlung gekommen. Klinische Beobachtung ist mit 10 1/2, 11 1/2 und 14 1/2 Jahren durchgeführt worden; in den Zwischenzeiten und bis zur Mitte des 19. Lebensjahres ist die Beobachtung ambulant erfolgt. (Sie wird auch weiterhin durchgeführt). Das Kind hat sich stationär auf der Kinderstation der Neurologisch-Psychiatrischen Abteilung des Städtischen Krankenhauses Berlin-Neukölln, Leitung Frau Dr. Lange-Cosack, befunden. Mit 14 1/2 Jahren ist es vorübergehend in der Chirurgischen Klinik der Freien Universität Berlin, Leitung Herr Professor Dr. Linder, gewesen.

Nach Erörterung des Schrifttums über Krankheitsfälle von kongenitalem adrenogenitalen Syndrom soll in einem ersten Teil zu den somatischen Verhältnissen und deren Problematik, in einem zweiten zur psychischen Entwicklung und zu Gesichtspunkten der Psychopathologie des kongenitalen adrenogenitalen Syndroms Stellung genommen werden.

Die Vorgeschichte des eigenen Patienten beruht auf Angaben der Eltern, die als zuverlässig betrachtet werden können. In der Familie sind außer Kleinwuchs in der väterlichen Linie weder väterlicherseits noch mütterlicherseits Entwicklungsstörungen - Verfrühung oder Verzögerung - sowie erbliche bzw. nicht erbliche Leiden und Mißbildungen bekannt. Eine 2 Jahre ältere Schwester ist normal entwickelt und menstruiert seit dem 13. Lebensjahr.

Zur kindlichen Anamnese:

Nach normaler Gravidität erfolgte eine termingerechte, komplikationslose Geburt aus Hinterhauptslage; das Geburtsgewicht betrug 3800 g, die Körperlänge 54 cm.

Das Kind wurde als normal gebildeter Knabe mit fehlendem Descensus testiculorum angesehen und auf den Namen Winfried T. getauft.

Im 3. Lebensmonat ergab sich die Diagnose einer rechtsseitigen kongenitalen Hüftgelenksluxation. Nach unblutiger Reposition trug das Kind einen Gipsverband für ein halbes Jahr. Es machte seine ersten Gehversuche trotz des Verbandes frühzeitig und zeigte nach dessen Entfernung keine Gehbehinderung.

Das einzige, was den Eltern schon im ersten Lebensjahr aufgefallen war, war das äußere Genitale. Es erschien ihnen auffallend groß, doch glaubten sie, da auch der behandelnde Arzt die Mutter auf ihre besorgte Frage hin beruhigt hatte: "Es würde sich später verwachsen". Zahnung erfolgte früh. Während der Kindheit war Winfried nie ernstlich krank und machte keine Kinderkrankheiten durch.
Operative Eingriffe wurden nicht vorgenommen.

Zwischen dem 5. und 6. Lebensjahr vergrößerte sich das äußere Genitale auffallend. Gleichzeitig trat eine rasche Zunahme der Körpergröße auf; die Muskulatur wurde sehr kräftig. Das Kind machte mit 6 Jahren den Eindruck eines 8-9jährigen. Anfangs waren die Eltern stolz, einen so großen, kräftigen Jungen zu haben, was auch von allen Verwandten bestaunt wurde.
Als jedoch mit 6 Jahren plötzlich Stimmwechsel eintrat, waren sie beunruhigt, wurden aber vom Hausarzt getröstet, daß dieses Kind nun einmal eine vorzeitige Entwicklung nehmen würde.

Mit 7 Jahren trat zunächst Behaarung in den Achselhöhlen, dann auch über der Symphyse auf. Die Körpergröße betrug 129 cm, das Körpergewicht betrug zu dieser Zeit 27,8 kg (Befund der schulärztlichen Untersuchung).
(Normalwerte nach Wilkins: Körpergröße 118 cm, Körpergewicht 21,4 kg,
Normalwerte nach Bessau und Joppich: Körpergröße 107 cm, Körpergewicht 19,0 kg.

Da trotz der auffallenden Körperlichkeit das Kind in seinem Wesen und Verhalten bis zum 6. Lebensjahre völlig kindlich und knabenhaft war, erfolgte die Einschulung mit Ende des 6. Lebensjahres.

Näheres über die psychische Entwicklung siehe psychiatrischen Teil.

Mit 9 Jahren war die Muskulatur sehr kräftig, die Stimme tief und rauh.

Mit 10 Jahren verdichtete sich die Behaarung der Oberschenkel und des Gesäßes und wurde fast schwarz.
Mit 10 1/2 Jahren zeigte sich der erste Flaum auf der Oberlippe; bald danach auch auf Wangen und Kinn.
Seit 10 3/4 Jahren war zweimalige Rasur wöchentlich erforderlich. Es trat Akne iuvenilis im Gesicht und am Rücken auf. Die Gesichtszüge waren knabenhaft, jedoch vom 10. Lebensjahr an auffallend männlich.

Siehe Abbildungen 1a - 2b auf Seite 19 und 20.

Mit 10 1/2 Jahren erfolgte dann die Aufnahme auf der Kinderstation der Neurologisch-Psychiatrischen Abteilung des Neuköllner Krankenhauses.

Abb. 1 a:
Pat. mit kongenitalem adrenogenitalen Syndrom, weiblich, im Alter von 10 1/2 J. - Betonung der Oberlänge, starke Behaarung vor allem der unteren Extremitäten. Als kurzer Penis imponierende Klitoris.

Abb. 1 b:
10 1/2 J. - Seitenansicht läßt die gut entwickelte Muskulatur, vor allem des Schultergürtels, erkennen.

Abb. 2a:
Derselbe Patient im Alter von 11 1/2 J. - Zunahme des Fettpolsters, dadurch stärkere Untersetztheit. Becken wirkt breiter und weiblicher.

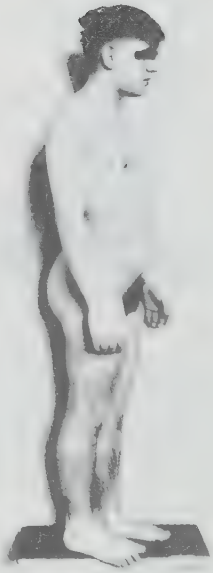


Abb. 2b:
11 1/2 J.

Eigene Untersuchungsbefunde

Körperlicher Status

Mit 10 1/2 Jahren bot das Kind einen höchst auffälligen Anblick - siehe Abbildung 1 und 1 a auf Seite 19 -.
Der Ausbildung der Muskulatur, vor allem im Bereich von Schultern und Oberschenkeln, und der Behaarung nach mußte es auf mindestens 14 bis 15 Jahre geschätzt werden. Dieser Eindruck wurde unterstrichen durch die betont jünglingshafte Kleidung, jedoch entsprachen Körpergröße und Gebahren nicht diesem Alter. Für 14 bis 15 Jahre war die Gestalt zu klein, die unteren Extremitäten erschienen gegenüber der Oberlänge sehr kurz: Körpergröße 141,5 cm, Körpergewicht 43,7 kg (Normalwerte nach Wilkins: 137,4 cm und 30,4 kg, Normalwerte nach Bessau und Joppich für das Ende des 11. Lebensjahres 133 cm und 29 kg). Der Gesichtsausdruck war kindlich, jedoch düster und stumpf, der Blick teilnahmslos. Das Gebahren ließ auf starke Gehemmtheit schließen, die Bewegungen erfolgten fast stoßweise, dysharmonisch, der Gang war breitbeinig, etwas schwankend und tapsig. Bei näherer Untersuchung zeigte sich eine auffallende Pigmentierung im Bereich der Augenlider, der Mamillen, des Nabels sowie der Anal- und Genitalgegend. Der Pigmentcharakter entsprach der dunklen Komplexion: Kopfhaar glatt, dicht, fast schwarz, ebenso die Brauen, Iris braun. Der Gaumen war spitz und hoch, es fand sich eine Prognathie des Oberkiefers. Das Becken wies eine leichte Schrägstellung, die Wirbelsäule eine Lordose im Bereich der Lendenwirbel (Zustand nach reponierter Hüftgelenksluxation) auf. Die durch Schrägstellung ausgeglichene geringgradige Verkürzung des rechten Beines machte sich beim Gehen nicht bemerkbar. Die Finger waren kurz und breit, die Nägel abgebissen.

Es zeigten sich voll entwickelte sekundäre Geschlechtsmerkmale: Achselhöhlen, Kreuzbein- und Symphysengegend sowie Rima ani waren dicht und dunkel behaart, die Haargrenze konnte angedeutet bis zum Nabel ver-

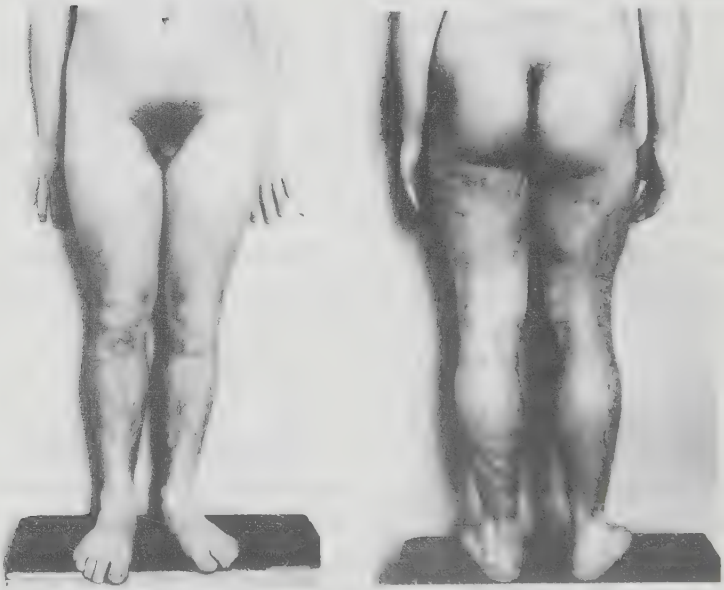


Abb. 3a und 3b:

1954, 10 1/2 J. - In Vorder- und Rückenansicht werden deutlich die starke Behaarung, die Schrägstellung des Beckens als Folge der kongenitalen Hüftgelenksluxation und die breiten Finger und Hände.

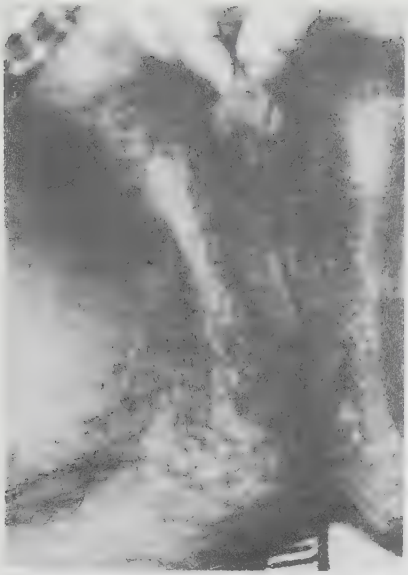
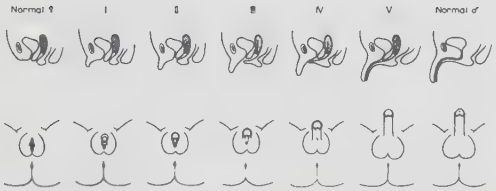


Abb. 4:

Beschriebene penisartige Klitoris wirkt kürzer als 5 cm, hat an der Unterseite direkt hinter der Glans die spaltförmige Urethralöffnung. Raphe ist gut zu erkennen, Wülste zu beiden Seiten sind angedeutet.



Schematische Darstellung der Genitaltypen I–V beim kongenitalen ag.S. des Mädchens.

Abb. 5: entnommen der Arbeit von A. Prader: "Störungen der embryonalen Geschlechtsdifferenzierung."
Nach der vorliegenden Genitalmißbildung handelt es sich um ein Stadium der unterbrochenen Entwicklung, das nach dem Schema zwischen IV und V einzuordnen ist und V ähnlicher ist als IV.

folgt werden. Einzelne Haare fanden sich auch im Bereich beider Mamillen. Am Kinn, an den Wangen und über der Oberlippe sproß zarter Bartwuchs (Zustand nach Rasur). Die unteren Extremitäten waren stark behaart. (Siehe Abb. 3a und 3b auf Seite 22).

Die Stimme klang tief und rauh, die Prominentia thyreoidea sprang deutlich vor. Am Rücken zeigte sich Akne iuvenilis. Die Gesichtszüge machten bei den maskulinisierenden Erscheinungen einen knabenhaften, aber kindlich weichen Eindruck. Beim äußeren Genitale - siehe Abb. 4 auf Seite 23 - imponierte zunächst die dichte Behaarung. Es fand sich ein penisartiges Gebilde von 5 cm Länge (nicht erigiert) und einem Umfang von 7,5 cm an der Wurzel. Eine Glans war gut ausgebildet; an der Unterseite mündete unmittelbar proximal der Glans unter einer Hautfalte die Urethra. Von der Wurzel des "Phallus" bis zum Anus zog sich eine deutliche Raphe, beiderseits davon waren angedeutete Wülste zu erkennen. - Siehe Abb. 4 -. Die Leistengegend war beiderseits frei; die rektale Untersuchung ließ keinen sicheren Schluß auf weibliche innere Genitalien zu, eine Prostata tastete man jedoch mit Sicherheit nicht.

Mit 11 1/2 Jahren (1955) hatte sich das Erscheinungsbild nur wenig verändert, siehe Abb. 2a. Es war eine Zunahme des subcutanen Fettgewebes, vor allem am Rumpf, deutlich; das Becken erschien, möglicherweise durch die Zunahme des Fettpolsters, breiter: Körpergröße 141,5 cm, Körpergewicht 47 kg (Normalwerte nach L. Wilkins: 144,5 cm und 34,5 kg, nach Bessau und Joppich für das Ende des 12. Lebensjahres: 139 cm und 32 kg).

Die Gesichtszüge erschienen profilierter, knabenhaft, freundlicher.

Tabelle 1 - Körpermaße -

Körpermaße in Bezug auf das Alter (nach L. Wilkins: Diagnosis and Treatment of Endocrine Disorders in Childhood and Adolescence (Durchschnittswerte, entn. von Engelbach, W.: Endocrine Medicine, Vol. I)
in cm und kg (Normalwerte für männl. und weibl. in Klammern).

	1955	11 1/2 J. männl.	11 1/2 J. weibl.	1958	14 1/2 J. männl.	14 1/2 J. weibl.
Körperlänge	141,5	(142,7)	(143,5)	141,5	(156,4)	(157,4)
Körpergewicht	47	(37,35)	(38,1)	48,1	(48,25)	(52,25)
Skeletproportionen						
Spannweite der Arme (Fingerspitze bis Spitze)	147	(144)	(143)	146	(160)	(158,4)
untere Länge (Höhe der Symphyse über dem Boden)	68	(71,8)	(71,8)	67	(79,5)	(78,9)
obere Länge (Gesamtlänge - untere Länge)	76	(70,8)	(71,6)	75	(76,9)	(78,4)
Verhältnis Ober / Unterlänge	1,1	(0,99)	(1,0)	1,1	(0,97)	(0,99)
Kopfumfang	54	(53,8)	(53)	54	(55,1)	(54,6)
Brustumfang	77	(67,5)	(67,5)	80,5	(75,4)	(74,4)
Bauchumfang				83	(66,7)	(62,7)

Tabelle 2 - Körpermaße in bezug auf die Größe - (für 141 cm) in cm und kg.

	männl.		weibl.
Gewicht	(36,5)	47	(36,2)
Armspannweite	(142,4)	147	(140,4)
obere Länge	(70,1)	78	(76,8)
untere Länge	(70,8)	68	(70,3)
Verhältnis Ober/Unterlänge	(0,99)	1,1	(1,0)

Urteil

Im Vergleich zu gleichaltrigen Kindern ist das Kind schon 1955, mit 11 1/2 Jahren, zu klein und zu schwer.
Die oberen Extremitäten sowie der Rumpf sind zu lang, die Unterlänge ist verkürzt. Daraus resultiert das Verhältnis 1,1 , das von

Prader und Maaßen (1953) für Ober/Unterlänge bei Kindern mit kongenitalem adrenogenitalen Syndrom gefordert wird nach Wachstumsabschluß. - Der Kopfumfang entspricht annähernd dem chronologischen Alter.
Im Vergleich zu gleichgroßen Kindern ist das Kind erheblich schwerer mit längeren oberen und kürzeren unteren Extremitäten sowie bedeutend höherer Oberlänge. - Infolge der enormen Oberlänge ergibt sich das Verhältnis von Ober/Unterlänge = 1,1 .
Das Längenalter beträgt in vorliegendem Falle 10 1/2 Jahre.

Tabelle 3 - Skeletentwicklung -

	1954.....	1955.....	1956.....
Becken	abgeschlossene Ossifikation (Schiefhaltung, Deformation des re Schenkelhalses und Kopfes)		
Unterarme Hand - und Fußwurzel	offene Fugen von Radius und Elle. Os pisiforme vorhanden	Epiphysenfugen von Ulna, Metakarpusköpfchen u. Phalanxenden geschlossen. Verdichtung u. Verdickung der Corticalis	alle Epiphysenfugen geschlossen
Unterschenkel		Fibula-u. Metatarsusköpfchenepiphysen geschlossen	
Nasennebenhöhlen		Nasennebenhöhlen, vor allem Sinus frontales, gut ausgebildet	
Zahnstatus		Sämtliche bleibenden Zähne durchgebrochen	
Kehlkopfknorpel Os hyoides			weitgehend verkalkt
Thorax Rippenknorpel	weitgehend verkalkt (Organe o. B.)		

(Fortsetzung nächste S.)

Fortsetzung Tabelle 3

	1954.....	1955.....	1956.....
Wirbelsäule	Osteosklerotische Veränderungen der Deckflächen. Partielle linksseitige Sakralisation des 5. Lendenwirbels mit gelenkartiger Kreuzbeinspalte. Rudimentärer Querfortsatz vom 4. Lendenwirbel re. Fehlender Bogenschluß vom 1. Sacralwirbel, offener Hiatus canalis sacralis		

Die Skeletentwicklung ist im Bereich der unteren Extremitäten bereits 1954, im übrigen 1955 so gut wie abgeschlossen. Nach der Tafel bei Wilkins 1953, die dieser unter Zugrundelegung des Todd'schen Atlasses aus verschiedenen Tafeln kombiniert hat, ergibt sich ein Skeletalter für das Jahr 1955 - chronologisches Alter 11 1/2 J. - von 18 Jahren.

Der Zahnstatus entspricht 1955 einem Alter von 14 Jahren (Noyes: A Textbook of Dental Histology and Embryology, 1938 u. Holta. Mc Intosh: Diseases of Infancy and Childhood, zit. Wilkins 1953). Die Zahnentwicklung ist im Gegensatz zu der übrigen Knochenentwicklung nur gering acceleriert. Nach Prader und Perabo (1952) soll sie von endokrinen Faktoren unabhängiger sein als die des Knochensystems.

Weitere Maße (1955)	in cm
Taillenumfang.....	69
Halsumfang	32
Höhe des oberen Brustbeinrandes über dem Boden	114
Höhe der Mittelfingerspitzen über dem Boden re ...	49, li 49,5
Höhe der Darmbeinkämme über dem Boden re ...	82, li 85
Abstand des oberen Symphysenrandes zum oberen Brustbeinrand	43,5
Schulterbreite (Acromion-Acromion) ...	37
Hüftbreite (Verbindung der seitlichen Punkte der Oberschenkel) ...	83,5

	in cm
ganze Armlänge (Acromion- Mittelfingerspitze) ...	64 bds.
re Unterschenkel (größter Umfang)	30,5
re Unterschenkel (geringster Umfang) ...	19

Abb. 6: Röntgenaufnahme (a.p.), nach retrograder Kontrastmittelfüllung des Urogenitalsystems. Deutlich werden: Gefüllte Vagina, der Uterus mit elongiertem Collum und kleinem Cavum, die Tubenecken mit den Abgängen der Tuben; links Kontrastmittel im kleinen Becken.

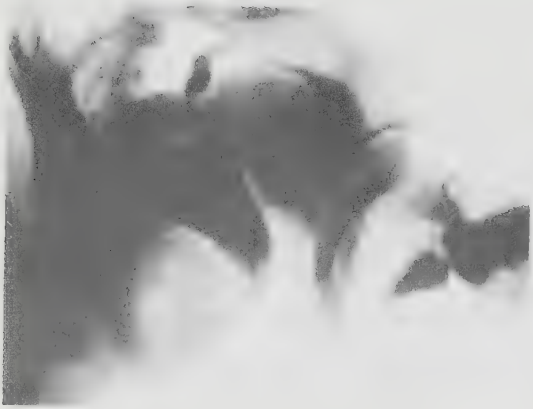


Abb. 7: Röntgenaufnahme, schrägseitlich nach intravenöser und retrograder Kontrastmittelfüllung des Urogenitaltraktes. Dargestellt sind: Verlauf der Urethra, Mündung der Vagina in diese; ventral der Vagina der Harnblasenschatten; zart angedeutet der blasennahe Anteil der Urethra ventral des caudalen Vaginaabschnittes.

Abb. 8: Entnommen der Arbeit von R. Schumann: "Röntgenuntersuchung zur Abgrenzung der einfachen Hypospadie bei Hermaphroditismus", zeigt im wesentlichen gleiche Verhältnisse wie die des vorliegenden Falles.

Mit 15, 16 und 18 1/2 Jahren (1958 bis 1961) war der äußerliche Habitus im wesentlichen unverändert. Körpergröße und Proportionen entsprachen bis auf die Zunahme des Fettpolsters denen mit 10 1/2 Jahren. Die Gesamterscheinung bot nicht mehr ein so disharmonisches Bild, wozu wesentlich der nun gereiftere Gesichtsausdruck beitrug. Dieser war weicher geworden, wirkte aber maskulin. Die Motorik lief, wenn auch etwas eckig, so doch sicher ab. Fingernägel wurden nicht mehr gekaut; sie überragten die Fingerkuppen.
Weiteres siehe Psychiatrischen Teil.

Körpermaße: Siehe Tabelle 1 und 2

Weitere Untersuchungsbefunde mit 10 1/2 und 11 1/2 Jahren,

urologisch

Untersuchungen und urologische Röntgenbefunde: Chefarzt Dr. P a e t z e l, Urologische Abteilung des Städtischen Krankenhauses Neukölln.

Cystoskopie: Nach Passage des der Urethra entsprechenden Abschnittes Vorstoßen in einen mit Schleimhaut ausgekleideten Hohlraum ohne Ureterenostien. Fehlende Ausscheidung einer i. v. -applizierten Methylenblau-Lösung. Abbruch der Untersuchung. Nach 3 Stunden: Spontanentleerung blaugefärbten Urins. Nach nochmaliger Einführung des Cystoskopes mehr von caudal-dorsal nach cranial-ventral normale Darstellung des Blasenraumes mit typischer Schleimhaut und normalen Ureterenostien.

Kombiniertes retrogrades und intravenöses Pyelogramm:
- siehe Abbildung 6, 7, 8 -
Dorsal des Blasenschattens birnenförmiger Körper, an dessem cranialen Pol ein bleistiftstarker Strang. Dieser nach 2 cm erweitert zu einem pflaumengroßen Gebilde, an dessen cranialem Ende zwei kleine Schattenbänder seitlich.
Im Kleinen Becken links Kontrastmittelniederschläge.
Vom caudalen Pol des birnenförmigen Körpers Kontrastmittelstreifen zum Orificium in Nähe der Glans. (Blasennaher Anteil der Harnröhre dargestellt. Confluencium der beiden ableitenden Wege nicht zur Darstellung gelangt.)
Ableitendes Harnsystem frei von pathologischen Veränderungen.

Rektal: Prostata nicht zu tasten. Adnexe oder Uterus nicht sicher feststellbar.

Perirenale Sauerstoffinsufflation: Rechtsseitig normal konfigurierter Niereneigenschatten. Linksseitig oberer Nierenpol plumper konfiguriert als rechts. Kein Tumorschatten der Nebennieren.

Tabelle 4 Elektrolytwerte des Serums, weitere Bestimmungen, z. T. in mg/%

1954 (10 1/2 J.)
1955 (11 1/2 J.)
1958 (15 J.)

	1954	1955	1958
Ca	9,8	10,4	10,8
K	21,25	17,4	20,8
P	3,9	4,3	5,0
Na		256,0	330,6
NaCl		550,0	556,0
Cholesterin	294,0	214,0	182,0
Rest-N		33,25	22,75
Harnstoff	21,4		
Harnsäure	4,6		
Kreatin	0,83		
Kreatinin	1,30		
Ges.-Kreatinin	1,95		
CO_2 (Bicarbonat-CO_2)			37,7 Vol.%
Alkal. Phosphatase		15,0 E +)	4,9 BE
Saure Phosphatase		3,0 +)	

+) bestimmt nach King-Armstrong

Tabelle 5 Elektrolytwerte des Harnes und weitere Bestimmungen in mg- und g/% und mg/die

	1954	1955	1958	%
K			1,13	g/%=8554 mg/die
Na			0,12	g/%= 908 mg/die
Harnsäure		360,0		mg/%
Harnsäure/24 Std.		0,31		g
Stickstoff			70,0	mg/%
Stickstoff/24 Std.			0,53	g
Kreatin	-			
Kreatinin		325,0		mg/%
Ges.-Kreatinin		325,0		mg/%

Basaltemperaturen: - mit 14 Jahren - Gleichbleibendes Niveau.

intern (1954, 1955, 1958, mit 10 1/2, 11 1/2 und 14 1/2 Jahren)

Innere Organe palpatorisch, perkutorisch und auskultatorisch ohne Besonderheiten; Blutgruppe A_1 Rh+ (wie die Mutter); Blutbild 1954 ohne Besonderheiten; Senkungsgeschwindigkeit der Erythrozyten nach Westergren 1954 8/16; Wassermann'sche Reaktion negativ; Urin ohne Besonderheiten; Percutanprobe nach Moro positiv; Grundumsatz 1954 -0,5%; Blutdruck 1954 115/70; Kreislauffunktionsprüfung nach Schellong 1955 ohne Besonderheiten; Vitalkapazität 1955 2400 ccm; Elektrokardiogramm ohne Besonderheiten; Nüchternblutzuckerwert 1955 92 mg%; Blutzuckerbelastungskurve nach Staub-Traugott 1955 normal; Diastase im Urin 64 E, im Serum 16 E; Nierenfunktionsprüfung nach Volhard ohne Besonderheiten; Wasserversuch nach Robinson, Power und Kepler ohne Besonderheiten (1955).

Elektrolyte im Blut: Calcium 9,8 und 10,4 mg%; Kalium 21,2 und 20,8 und 17,4 mg%; Quotient Kalium/Calcium 1,7; Phosphor 3,9 und 4,3 und 5,0 mg%; Natrium 256,0 und 330,6 mg% Natrium-Chlorid 550,0 und 556,0 mg%, Cholesterin 294,0 und 214,0 und 182 mg%; Rest-Stickstoff 33,25 und 22,75 mg%; Harnstoff 21,4 mg%; Harnsäure 4,6 mg%; Kreatin 0,83 mg%, Kreatinin 1,3 mg%, Gesamt-Kreatinin 1,95 mg%; Kohlendioxyd 37,7 Volumen % (Bicarbonat-CO_2). Alkalische Phosphatase 15,0 E und 4,9 BE, saure Phosphatase 3,0 E (bestimmt nach King-Armstrong).

Elektrolyte im Urin: Kalium 1,13 g% = 8554 mg/die; Natrium 0,12 g% = 908 mg/die; Harnsäure 36,0 mg%, in 24 Stunden 0,31 g; Stickstoff in 24 Stunden 0,53 g, 70,0 mg%; Kreatin nicht nachgewiesen, Kreatinin 325,0 mg%, Gesamtkreatinin 325,0 mg%.

Elektrophorese: 1954 und 1955 Gesamteiweiß normal, Albumine etwas vermindert, $alpha_1$, $alpha_2$ und gamma - Globuline vermehrt, beta-Globuline normal; 1956 Gesamteiweiß 8,34 g%, Albumine etwas vermindert, $alpha_1$-Globuline deutlich vermehrt, beta- und gamma-Globuline mäßig erhöht; 1958 Gesamteiweiß 8,6 g%, Albumine etwas reduziert, beta- und gamma-Globuline gering oberhalb physiologischer Breite.

neurologisch (1954, 1955, 1958)

Status ohne Besonderheiten. (Liquor serologisch und cytologisch ohne Besonderheiten, Wassermann'sche Reaktion negativ; (1955) Encephalographie: Kein krankhafter Befund; Elektroencephalogramm: Deutliche Frequenzerniedrigung (1954 - 1957).

ophthalmologisch (1954, 1955, 1958) Kein krankhafter Befund.

oto-rhino-laryngologisch (1954, 1955, 1958) Kein krankhafter Befund.

endokrinologisch (1954, 1955, 1956, 1957, 1958)

17-Ketosteroide (bestimmt durch Frau Professor Dr. Langecker, Sche-

ring AG) Werte zwischen 177 und 12 mg/die, letzter Wert bei Cortison Applikation; Durchschnittswert 85 mg/die.
Verhältnis von alpha-Fraktion zu beta-Fraktion normal. Alpha-Fraktion 53,5 - 9,1 mg/die; Durchschnittswert 27,3 mg/die. Beta-Fraktion 6,9 - 0,9 mg/die; Durchschnittswert 4,94 mg/die.
Nach Cortison-Applikation (3 Tage je 50 mg Cortison intramuskulär) Absinken der 17-Ketosteroide auf 12 und 14 mg/die.

Corticoide 4,15 - 0,75 mg/die. Durchschnittswert 2,0 mg/die.

Chromatographische Bestimmung, 1957 vorgenommen von Herrn Dozent Dr. Bierich, Universitäts-Kinderklinik Hamburg:
6,1 % zum Teil nicht identifizierte, zum Teil DHEA-Abkömmlinge
14,8 % DHEA
33,9 % Androsteron und 9,11-Androstenolon
18,3 % Ätiocholanolon, 9,11-Ätiochenolon
1,1 % nicht Identifizierte
17,7 % 11-oxy-17-Ketosteroide
8,1 % gesamter Rest; zum Teil C_{21} Steroide mit einer 20 Ketogruppe (Harnmenge 1050 ccm). (17-Ketosteroide 54,7 mg/die.)

Thorn-Test (2 mal je 40 IE ACTH intramuskulär im Abstand von 12 Stunden):

Eosinophile Leukozyten	vor Beginn	68
	nach 8 Std.	33
	nach 24 Std.	48

Corticoide nach 24 Std. 0,75 mg/die (Frau Professor Langecker)
17-Ketosteroide nach 24 Std. 127 mg/die.

Pregnandiol 6,2 - 0,85 mg/die, Durchschnittswert 3,85 mg/die.

Pregnantriol 3,3 - 0,8 mg/die, Durchschnittswert 3,0 mg/die, (Säurehydrolyse!); 115-11,5 mg/die, Durchschnittswert 49,6 mg/die (Glucuronidase !).

Oxyprogesteron 0,47 - 0,14 mg/die, Durchschnittswert 0,37 mg/die.
Im Blut: weniger als 10 gamma % (bestimmt mit Vanillin-Phosphorsäure auf dem Papier).

Follikelstimulierendes Hormon (FSH) 1954 5,5-22 ME, 1958 weniger als 4,8 ME.

Oestrogene (biologisch bestimmt): 1956 nicht nachzuweisen, 1958 10 RE. (Dieser Wert wie die davor angegebenen Werte sind bestimmt worden durch Frau Professor Dr. Langecker, Schering AG).

Oestrogene (chemisch bestimmt 1958 durch Herrn Dr. Hammerstein, Frauenklinik der Freien Universität Berlin)
insgesamt 27,0 gamma
Oestriol 6,6 gamma
Oestron 20,4 gamma
Oestradiol nicht nachgewiesen

Gonadotropine unter 12 gamma
Pregnandiol 28,7 und 45,6 mg/die
Hydroxysteroide (C_{17}) 52,8 und 132,5 mg/die
17-Ketosteroide 52,9 und 154,6 mg/die

Abb. 9: 1958, 14 1/2 Jahre.
Weibliche innere Genitalien.
(aufgenommen bei der Revision der
Bauchhöhle anläßlich der Appendektomie.)

mikroskopisch-haematologisch Blutausstriche 1956, 13. Lebensjahr. Untersuchungen vorgenommen von Frau Dr. Thea Lüers, Genetisches Institut der Freien Universität Berlin.

5 Blutausstriche, gefärbt nach Pappenheim:
500 untersuchte neutrophile Leukozyten:
Drumsticks: 16
Sessile nodules: 16
Rackets: 2
Small clubes: 37
Andere kleine Kernanhänge: 80
Eindeutig weibliches Kernbild.

mikroskopisch-histologisch
Probeexcision aus der Bauchhaut (1955, 11 1/2 Jahre); Untersuchung vorgenommen von Herrn Professor Barr von der University of Western Ontario: Typisch feminine Struktur der Zellkerne.

Probeexcision aus der Bauchhaut (1958, 15 Jahre); Untersuchung vorgenommen von Herrn Professor Dr. Altmann, Leiter des Pathologischen Institutes der Freien Universität Berlin: Zellkernstruktur zeigt weibliches genetisches Geschlecht.

Operationspräparate (1958, 15 Jahre), untersucht durch Herrn Professor Dr. Altmann:
Appendix: Narbiger Restzustand nach abgelaufener Appendicitis.
Linkes Ovar (Probeexcision): "Fasriges Gewebe, im Bereich der Cortex zahlreiche Primordialfollikel; in jedem der Follikel ist bei günstiger Schnittführung eine Eizelle zu sehen. Hier und da Sekundärfollikel, gelegentlich in der Umgebung vergrößerte Follikel, auch eine bindegewebige Thekagewebsschicht; an einer Stelle Follikel in obliterativer Atresie." - Ovar, das der Vorpubertät entspricht.

operativ Appendektomie und Revision der Bauchhöhle ausgeführt von Herrn Professor Dr. Linder, Chirurgische Universitätsklinik der Freien Universität Berlin (1958, 15 Jahre): Inspektion des Kleinen Beckens: Vollständige, hypoplastische weibliche innere Genitalien. Beide Ovarien länglich, schmal, mit glatter weißlicher Oberfläche, an normaler Stelle gelegen. Stark ausgezogene, schmale Tuben; Uterus mit sehr kleinem Corpus und elongiertem Collum, retroflektiert. -
Bild weiblicher innerer Genitalien vor Eintritt der Pubertät. -
Kein Anhalt für akzessorisches Nebennierenrinden-Gewebe. Palpatorisch keine tumoröse Vergrößerung der Nebennieren feststellbar.

In den folgenden Abschnitten sollen einige für das kongenitale weibliche adrenogenitale Syndrom wesentliche Gesichtspunkte unter Heranziehung der Literatur und des eigenen Krankheitsfalles erörtert werden.

Kausale Genese

Für den vorliegenden Fall wird, entsprechend den bis jetzt gewonnenen Erkenntnissen, ein erblicher Gendefekt mit rezessivem Erbgang angenommen. (Wilkins bereits 1950). Daß es sich um den Embryo schädigende Faktoren handeln könnte, wie z.B. eine pathologische Mutter-Kind-Beziehung aufgrund des Rh-Faktors (Thelander 1946) oder in der Gravidität zugeführte Keimdrüsenhormone, (im Tierversuch nachgewiesen u.a. von van Wagenen 1949), dafür hat sich bei vorliegendem Fall wie in der Literatur kein Beweis erbringen lassen.

Von zahlreichen Autoren wird auf familiäres Vorkommen aufmerksam gemacht: U.a.: Gàl 1924, Scabell 1924, Werthemann 1935, Broster 1936, Young 1937, Dijkhuizen 1940, Carlgren 1949, Crigler und Mitarbeiter 1952, Wilkins 1952, Hinman 1953, Prader 1953, Childs und Mitarbeiter 1956, Biskeund Mitarbeiter 1958, Prader 1958, Ainger und Mitarbeiter 1960. Auffallend selten ist das Vorkommen in der Ascendenz (im Gegensatz zum echten Hermaphroditismus). Oft sind mehrere Glieder einer Generation erkrankt (beides trifft in diesem Fall nicht zu).

In diesem Zusammenhang ist die Beobachtung von Jensen und Björklund (1956) von Bedeutung, daß bei einem Fall von kongenitalem adrenogenitalen Syndrom bei beiden Elternteilen aufgrund von Harnanalysen eine pathologische Funktion der Nebennierenrinde angenommen werden muß. Ebenso bedeutsam ist, daß Childs und Mitarbeiter 1956 bei Eltern von Kindern mit kongenitalem adrenogenitalen Syndrom nach Corticotropinzufuhr einen anormal hohen Anstieg von Pregnantriol im Harn nachgewiesen haben.

Im vorliegenden Fall sind Stoffwechsel-Untersuchungen bei den Eltern nicht vorgenommen worden, da diese bei der Mutter wegen einer chronischen Lebererkrankung keine verwertbaren Ergebnisse gebracht hätten.

Nimmt man als aetiologischen Faktor eine erbliche Genschädigung mit einfachem rezessiven Erbgang an, so handelt es sich hier möglicherweise

im Sinne Hadorns (1958) um Mikrosymptome eines in seiner Penetranz beeinflußbaren rezessiven Erbfaktors bei Heterozygoten, der in der Descendenz durch Homozygotie zur vollen Manifestation kommt. Dieses fordert zu weiterem Studium der Ascendenz auf, um einen Überblick über die Häufigkeit der Erbanlage zu bekommen. Für die Schweiz hat Prader 1958 eine Häufigkeit der heterozygoten Genträger von 1 : 35 errechnet. Erwähnenswert ist ferner, daß nicht selten andersartige Mißbildungen vorhanden sind, u.a.: Benda 1914, Werthemann 1935, Guillain 1952, Félár und Mitarbeiter 1958. Im vorliegenden Fall sind eine kongenitale Hüftgelenksluxation, eine Hemmungsmißbildung an der Wirbelsäule und verschiedene Degenerationszeichen zu nennen. (Nach von Verschuer, zit. b. Faber 1938, ist die kongenitale Hüftgelenksluxation bedingt durch eine krankhafte Erbanlage, die dominant, jedoch von geringer Penetranz sein soll). Die Ansicht über das Vorliegen eines Erbfaktors beim kongenitalen adrenogenitalen Syndrom steht im Einklang mit der heute allgemein vertretenen Meinung über die kausale Genese anderer Stoffwechselstörungen, für die der Ausfall einer bestimmten Enzymfunktion verantwortlich gemacht wird, z.B. auf dem Gebiete der Endokrinologie eine besondere Form der Struma, die mit Hypothyreose einhergeht (Waldenström 1958). Möglicherweise handelt es sich wie beim kongenitalen adrenogenitalen Syndrom auch bei der kongenitalen Hüftgelenksluxation um einen Enzymdefekt (1938 hat Faber eine Störung des Stoffwechsels der Osteoblasten und Osteozyten angenommen). Danach könnte man für den vorliegenden Fall Enzymentgleisungen verschiedener Zelltypen des mittleren Keimblattes annehmen. Die Mißbildung der Wirbelsäule, die als Hemmungsmißbildung anzusehen ist, ist möglicherweise ebenfalls Ausdruck einer Stoffwechselstörung des einen Zelltyps.

Formale Genese

Erklärungsversuche zur Pathogenese gründen sich auf Erkenntnisse der Embryologie und Vererbungswissenschaft. Die gesamte Entwicklung eines Individuums - und somit auch die der Drüsen mit innersekretori-

scher Funktion - unterliegt genetischen Faktoren. Ist ein Gendefekt als Krankheitsfaktor für die innere Sekretion vorhanden, muß durch dessen Manifestation der Hormonstoffwechsel an irgendeiner Stelle entscheidend gestört werden. Damit muß das Zusammenspiel der innersekretorischen Drüsen von dem normalen abweichen. Es ist denkbar, daß unter Umständen vom Zeitpunkt des Manifestwerdens der Störung die innersekretorischen Drüsen ihre protektive Wirkung verlieren, die sie mit Wahrscheinlichkeit auf die Entwicklung des Individuums im Sinne des genetischen Geschlechts haben. (Ohne Zweifel bestehen enge Beziehungen zwischen der Entwicklung der Nebennierenrinden und der der Keimdrüsen; möglicherweise sind diese schon vor den Keimdrüsen hormonell tätig.) Es könnte eine Entwicklung einsetzen, die möglicherweise der des genetischen Geschlechts entgegengerichtet wäre. Welchen Grad sie erreichte, hinge von der Art, Intensität und vom Zeitpunkt der Manifestation ab. Es handelt sich beim kongenitalen adrenogenitalen Syndrom mit Wahrscheinlichkeit nicht um ein Absinken der Epistase mit Umkehr ins Gegengeschlecht im Drehpunkt nach Goldschmidt, wie Mosczkowicz (1936) für einige Fälle von Pseudohermaphroditismus femininus annimmt, bei denen er Prostatagewebe am Confluencium von Vagina und Urethra zum Sinus urogenitalis nachgewiesen hat, die er zu den echten Zwittern zählt. Es wird angenommen, daß es beim Pseudohermaphroditismus des kongenitalen adrenogenitalen Syndroms nicht zu einer echten Umkehr im Sinne des Absinkens der Epistase mit Umkehr der Valenzen kommt, sondern lediglich zu einem geringeren Überwiegen der weiblichen Valenzen infolge Verstärkung der männlichen durch Steigerung der Produktion der androgen wirkenden Substanzen. Es handelt sich demnach um keine zygotische, sondern eine hormonale Störung. Aufgrund der Zellkernuntersuchungen zur Bestimmung des genetischen Geschlechtes scheint es überhaupt zweifelhaft, ob die Theorie von Goldschmidt, durch die im Tierreich so manches Phaenomen geklärt werden kann, auf den Menschen angewendet werden darf. - Viel ist über die sogenannte X-Zone geschrieben worden (Grollmann 1936), die bei Tieren beobachtet worden, beim Menschen hypothetisch ist.

In ihren Zellen sollten die Androgene produziert werden,und in ihrer Persistenz sollte die hohe Androgen-Produktion beim kongenitalen adrenogenitalen Syndrom beruhen. Vines (i.Broster u. Vines 1933) glaubte, durch die Anfärbung von Granula mit Ponceau-Fuchsin-Lösung, die ihm an menschlichem weiblichen Embryonalgewebe im Stadium der 11. bis 15.Woche, an männlichem Embryonalgewebe der 9.bis 17.Woche und an exstirpiertem Nebennierenrinden-Gewebe von 18 Fällen von Hirsutismus gelungen war, den Beweis für die übermäßige Produktion der Androgene vor allem in der Zona reticularis, aber auch den anderen, erbracht zu haben. Eine Anzahl von Autoren hat sich gegen die Spezifität der Färbung gewendet, u.a. Bachmann (1954). Heute wird diese Anschauung nicht mehr vertreten.

Nach Wilkins (1953 u.a.) soll jedes Individuum eine gegengeschlechtliche Phase in seiner Entwicklung durchlaufen, die beim weiblichen Geschlecht die 9. bis 15.Woche, beim männlichen die 9. bis 17. umfaßt. Sie soll normalerweise abgelöst werden durch endgültiges Überwiegen der Zelleistungen im Sinne des genetischen Geschlechtes zum Zeitpunkt des Auftretens der basophilen Zellen in der Hypophyse. Ist das nicht der Fall, so ist die Mißbildung der Genitalien abhängig vom Zeitpunkt des Manifestwerdens der Störung. Sie variiert von fast vollständig weiblicher bis zu männlicher Ausbildung (letzteres sehr selten). Aber auch die Intensität, mit der die Störung einsetzt, ist von Bedeutung, da durch sie alle Symptome beeinflußt werden. Im vorliegenden Fall ist es, wie nur sehr selten beobachtet, zur Ausbildung einer männlichen Harnröhre gekommen, die lediglich die Glans nicht durchzieht. Vollständig männliche Bildung sind von Benda (1914), Wilkins, Fall von Reilly (1953), Prader (1958) und Rook und Mitarbeitern (1961) beschrieben worden. Aus dem Grad der Vollständigkeit der Genitalbildung in männlicher Richtung und aus der außergewöhnlichen Höhe der 17-Ketosteroid-Ausscheidung kann abgeleitet werden, daß die Störung in diesem Falle

mit besonderer Intensität eingesetzt und sich erhalten haben muß. Da nach Wilkins Urethral- und Vaginalöffnung ungefähr im Stadium von 162 mm Länge getrennt werden und Uterus, Tuben und Gänge im Stadium von 63 mm schon differenziert sind, muß die Störung in der Zeit der Wachstumsphase zwischen 63 mm und 162 mm eingetreten sein. Nach Patten (1948) muß die Entwicklung zwischen der 9. und 11. Woche unterbrochen worden sein. Nachdem schon Broster (1940) eine Störung im Stoffwechsel der Nebennierenrinde als Ursache vermutet hatte, nahm Wilkins (1951/1952) eine erhöhte ACTH-Produktion zunächst ohne Nebennierenrinden-Unterfunktion an, die durch Cortison zu hemmen wäre. 1951 waren Bartter und Albright der Ansicht, es müßte sich um eine zweifache Stoffwechselstörung handeln: Primär um eine Hemmung in der Produktion der Glucocorticoide, wodurch es infolge Mangels dieser Hormone zu überhöhter ACTH-Produktion kommen müßte, sekundär um einen Anstieg in der Androgenproduktion. Die Autoren glaubten, infolge der erhöhten Produktion käme es zu keinem absoluten Mangel an Glucocorticoiden. Nach dieser Ansicht können deshalb die Androgene die erhöhte ACTH-Produktion nicht bremsen, wie zugeführtes Testosteron tut (Andersen und Mitarbeiter 1955), da seit dem frühen Embryonalstadium ein Gleichgewicht, wenn auch auf pathologisch hoher Ebene, zwischen der Androgen- und ACTH-Produktion besteht.

Nach neueren Arbeiten wird angenommen (Hechter 1951, zit. b. Labhart 1957; Rubin 1954, Bongiovanni 1954 und 1958, Wilkins 1955, Jailer 1955, Langecker 1956, Eberlein und Bongiovanni 1956, Jaoudé 1957, Bongiovanni und Mitarbeiter 1959, Špaňár 1961 u.a.), daß es sich um eine Störung der Biosynthese des Cortisols, eine Blockade auf der Stufe des 17-α-Oxyprogesterons, infolge Störung im 11-21-Hydroxylasesystem der Nebennierenrinde handelt. Danach ist die Nebennierenrinden-Hyperplasie eine Folge der Zellleistungsstörung und der daraus entstandenen Stimulierung durch die Hypophyse. Ob nur ein Teil der Zellen der Zona fasciculata in seiner Hor-

monsynthese gestört ist und die restlichen durch Mehrproduktion zu kompensieren vermögen, oder ob eine partielle Störung der Funktion aller Zellen vorliegt, die nur durch Hyperplasie ausgeglichen werden kann, ist noch nicht geklärt. Nach Jailer (1955) und Špaňár (1961) sollen die hohen 17-Ketosteroid-Werte durch Abtrennung der Seitenkette von zwei C_{21} Steroiden, dem 17-α-Oxyprogesteron und dem 21-Desoxycortison, entstehen. Nach Rubin sollen die 17-Ketosteroide von C_{19}Steroiden, den Androgenen, stammen. Diese sollen infolge erhöhter ACTH-Aemie übernormal viel gebildet werden. H. Langecker nimmt aufgrund eigener (u.a. durch vorliegenden Fall) und weiterer Untersuchungen in der Literatur zwei verschiedene Formen der Nebennierenrinden-Hyperplasie an. Sie sollen sich unterscheiden durch die Relation von 3,17,20-Pregnantriol, einem der durch Reduktion entstandenen Abbauprodukte des 17-α-Oxyprogesterons, zu den 17-Ketosteroiden. In der einen Gruppe überwiegt das erstere, woraus die Autorin schließt, daß in diesen Fällen lediglich die Synthese des Cortisols gestört und auf der Stufe des 17-α-Oxyprogesterons unterbrochen sei. (Analog diesen Fällen ist das Verhältnis der Stoffwechselendprodukte bei normalen Versuchspersonen nach Zufuhr von 17-α-Progesteron.) In der anderen Gruppe (vorliegender Fall) überwiegen die 17-Ketosteroide. Für sie diskutiert die Autorin eine zweite Störung neben der des Abbruches der Cortisolsynthese auf der 17-α-Oxyprogesteronstufe. Wenn auch wahrscheinlich ist, daß in der Nebennierenrinde 17-Ketosteroide aus 17-α-Oxyprogesteron gebildet werden können, glaubt H. Langecker aufgrund des vorliegenden Falles an eine eigene Steroid-Synthese, deren Endprodukte die 17-Ketosteroide sein müßten. Auch Jaoudé (1957) glaubt aufgrund der Chromatographie der 17-Ketosteroide an ihren zweifachen Ursprung.

In bezug auf die Pathogenese des kongenitalen adrenogenitalen Syndroms ist das Vorliegen zweier Störungen durchaus denkbar. Die Verhältnisse in vorliegendem Fall berechtigen zu dieser Annahme. Es können folgende Schlüsse gezogen werden: Wenn die gengebundene Anlage innerhalb der Phase vermehrter Androgenbildung manifest wird, nicht nur vermehrt

17-Ketosteroide sondern auch vermehrt Reduktionsprodukte von 17-α-Oxyprogesteron entstehen und die Hypophyse mit Erhöhung der ACTH-Ausschüttung reagiert, wird die normalerweise vorübergehend hohe Androgenbildung nicht nur vorübergehend stimuliert, sondern dauernd hochgehalten. Somit stammt in diesen Fällen die Hauptmenge der 17-Ketosteroide aus der Androgenproduktion. Durch diese Ansicht gewinnt man eine Synthese aus der Meinung von Jailer und der von Rubin.

Differentialdiagnose

Zur Klärung der Differentialdiagnose sind in vorliegendem Falle keine operativen Maßnahmen durchgeführt worden. Nachdem bis vor ein paar Jahren eine Freilegung der Nebennieren, zumindest eine Probelaparotomie mit Biopsie der Keimdrüsen, als unerläßlich angesehen worden ist (Autoren: Young 1937, Melikow und Cahill 1950, Budniok und Kromer 1953), wird nunmehr ein solcher Eingriff möglichst vermieden. Die Entwicklung der konservativen Methoden erlaubt dies in den meisten Fällen. Zahlreiche Autoren haben auf das Risiko eines operativen Eingriffes hingewiesen. Eine latent vorhandene Nebennierenrinden-Insuffizienz kann unter den Streß-Bedingungen einer Operation manifest werden und zu letalem Ausgang führen (u.a. Bierich und Voigt 1953). Linder (1954) ist mit Schumann (1953) der Ansicht, man müsse sich mit endokrinologischen und röntgenologischen Untersuchungen begnügen können.

Als sich bei vorliegendem Fall 1958, im Alter von 14 1/2 Jahren, wegen einer rezidivierenden Appendicitis die vitale Indikation zur Laparotomie ergeben hat, haben sich Zeichen einer Nebennierenrinden-Insuffizienz eingestellt (Erbrechen während der drei ersten postoperativen Tage). Diese Insuffizienz war schon einige Jahre zuvor aufgrund der auffallend starken Hautpigmentierung und des fehlenden Anstieges der Corticoide beim Thorn-Test vermutet worden. Sie ist, als Zeichen einer gewissen Stabilität des Stoffwechsels, ohne Substitutionstherapie nach Abklingen der Streß-Situation zurückgegangen.

Zur Klärung der Frage, Nebennierenrinden-Tumor oder -Hyperplasie, wurden in diesem Falle die Ausscheidungsmenge der 17-Ketosteroide im Harn, ihre alpha- und beta-Fraktion und die Ausscheidungsmenge der 17-Ketosteroide im Harn nach Zufuhr von Cortison bestimmt. Zur weiteren differentialdiagnostischen Klärung wurde eine retrograde Perirenoradiographie durchgeführt. Es ist allerdings erst im Laufe der Beobachtungs- und Untersuchungszeit bekannt geworden, daß das pathologisch-anatomische Substrat der Nebennieren bei einem Pseudohermaphroditismus femininus des kongenitalen adrenogenitalen Syndroms immer eine Hyperplasie, und zwar eine bilaterale, ist (Soffer 1948, Wilkins 1953, Bierich und Voigt 1953). Nicht so selten findet sich heterotopes Nebennierenrinden-Gewebe, meist im Ligamentum latum (siehe Schrifttumsübersicht).

Zahlreiche Untersuchungsmethoden sind aus der von W. Zimmermann (1935) entwickelten Methode zur Bestimmung der 17-Ketosteroide im Harn hervorgegangen. Durch sie hat die Nebennierenrinden-Forschung einen bedeutenden Impuls erfahren.

Es folgten: Bestimmung der 17-Ketosteroide auch spektralanalytisch (Zimmermann 1936), Trennung der α- und β-Fraktion der 17-Ketosteroide durch Digitonin-Fällung, Zimmermann (1935), durch kolorimetrische Methode 1943, Dirscherl und Zilliken, zit. bei Gardner und Migeon, Bewertung der α- und β-Relation durch Kepler und Mason (1947), Bestimmung der 17-Ketosteroide auch im Blut (1953) durch Gardner, die der Corticoide im Harn sowie (1952) der 17-Hydroxy-corticoide im Harn durch Thorn und Mitarbeiter, Bewertung des Verhaltens der 17-Ketosteroide bei Cortison-Applikation, Jailer (1952) und der Veränderung der Zahl der im Blut circulierenden eosinophilen Leukozyten sowie des 17-Ketosteroid-Spiegels im Harn bei Applikation von adrenocorticotropem Hormon (ACTH), Thorn und Mitarbeiter (1948), Verbesserung dieser Methode durch Bestimmung der 17-Hydroxy-corticoide anstelle der 17-Ketosteroide (1955, Thorn und Mitarbeiter), Bestimmung abnormer Steroidabkömmlinge durch Eberlein und Bongiovanni (1955), Bestimmung des Pregnan-3-α-17α-20α-triols bereits

1937 durch Butler und Marrian, zitiert bei Bierich 1958. Alle Methoden lassen sich im Kindesalter anwenden. (Gardner 1953, Wolman 1952, Ferrazzini und Mitarbeiter 1952, Rominger 1952). Voraussetzung für ein zuverlässiges Ergebnis ist eine normale Leber- und Nierenfunktion (Zimmermann 1951, Weller 1952).

Wenn auch von allen Autoren betont wird, daß ein negatives Ergebnis der Untersuchungen im Bezug auf Malignität kein Kriterium darstellt, führen doch diese Methoden, möglichst umfassend angewandt, in den meisten Fällen zu einem sicheren Ergebnis.

Zum Ausschluß von Tumoren leistet auch die von Cahill (1941) erweiterte Methode von Carelli und Sordelli der retroperitonealen Sauerstoffinsufflation Zuverlässiges. Jetzt wird anstelle von Sauerstoff Lachgas wegen der besseren Resorbierbarkeit und dadurch geringeren Gefahr der Embolie verwendet (nach Bierich 1958). Den Nachweis eines Tumors konnten erbringen: u.a. Young (1937), Reilly (1942), Melicow und Cahill (1950), Gebauer und Linke (1950), Gülzow (1949). Nur Falk beschreibt ein Versagen bei einem Tumor der Nebennierenrinde (1953). Ein Tumor ausgeschlossen werden konnte in 4 Fällen von Melicow und Cahill (1950) und im vorliegenden Fall.

Im vorliegenden Fall sind die Genitalverhältnisse anfangs unklar gewesen, da der Verlauf der Harnröhre dem beim männlichen Geschlecht entspricht und lediglich die Glans von ihr nicht durchzogen wird. - Es ist der Nachweis eines weiblichen inneren Genitales erforderlich, da die Ausbildung der äußeren Genitalien weitgehend variiert und der beim echten Hermaphroditismus sehr ähnlich sein kann. Zur Darstellung der inneren Genitalien hat sich die kombinierte retrograde und intravenöse Kontrastmittelfüllung des Urogenitalsystemes als zuverlässig erwiesen (1937 Young, 1953 Schumann, 1954 Linder, 1955 vorliegender Fall). Zur Klärung, ob bei röntgenologisch einwandfrei weiblichem Genitale nicht doch Testovarien vorliegen, also ein echter Hermaphroditismus besteht, muß auf die Erfahrung der Kombination von Pseudoherma-

phroditismus femininus und Nebennierenrinden-Hyperplasie hingewiesen werden. Es wird dann der Nachweis der erhöhten 17-Ketosteroide und des erhöhten Pregnantriols von entscheidender Bedeutung.

In den letzten Jahren ist eine Methode entwickelt worden, aus der Struktur von Ruhekernen der verschiedenen Körperzellen das genetische Geschlecht zu bestimmen. Die zuerst von Barr und Mitarbeiter (1949) in den Nervenzellkernen von weiblichen Katzen, dann auch 1950 in den Kernen menschlicher weiblicher Körperzellen entdeckten Körperchen sollen nach der Theorie von Barr durch Verschmelzung heterochromatischer Anteile beider XX-Chromosomen entstanden sein; sie werden als Geschlechtschromatin bezeichnet. Mit ihnen identifizierten Davidson und Smith (1954) die von ihnen in den neutrophilen Leukozyten von Frauen gefundenen als "drumsticks" bezeichneten Kernanhängsel. Vielerseits sind diese Befunde nachgeprüft worden: Graham (1954), Tolksdorf und Mitarbeiter (1955), Marberger und Nelson (1955), Nelson (1956), Lüers (1956), Hansen (1957) u.a., besonders im Hinblick auf diagnostische Verwendungsmöglichkeit. Die Tatsache verdient Erwähnung, daß diese Kernanhänge nicht absolut spezifisch für das weibliche Geschlecht sind, sondern ihr zahlenmäßiges Überwiegen erst das Kriterium darstellt. Unabhängig davon, daß der Theorie nicht wenige Tatsachen entgegengehalten werden, hat doch in einer Anzahl von Fällen diese Methode der Geschlechtsbestimmung Bedeutung gewonnen.

Im vorliegenden Falle konnte durch Untersuchung der Kernmorphologie von Epidermiszellen und Leukozyten durch verschiedene erfahrene Untersucher das genetische Geschlecht als eindeutig weiblich bestimmt werden. Leider erlaubt nach den bisher vorliegenden Ergebnissen dieses Verfahren eine Unterscheidung von Pseudohermaphroditismus femininus und Hermaphroditismus nicht, da bei letzterem nach dem Kernbefund sich das genetische Geschlecht unabhängig vom Phaenotypus und dem vorherrschenden Keimdrüsenprinzip verhalten hat, zit. nach Hansen (1956). Gegen die Methode an sich ist noch zu sagen, daß vorläufig

ja keineswegs feststeht, ob bei der Bestimmung des genetischen Geschlechtes nicht noch andere Faktoren mitspielen als die dafür angenommenen X- und Y-Chromosomen (Nelson 1956).

Zusammenfassend muß gesagt werden:

Grundlegende Bedeutung kommt dem Nachweis der Nebennierenrinden-Hyperplasie zu. Ergänzend dazu haben sich die röntgenologische Darstellung der inneren Genitalien und die Bestimmung der Zellkernmorphologie bewährt. In Fällen, in denen diese Methoden zu keinem übereinstimmenden Ergebnis geführt haben, bleibt auch heute nur die Probelaparotomie mit Biopsie der Keimdrüsen.

Zucker- und Mineralstoffwechsel

Der Zuckerstoffwechsel weist in unserem Falle keine Störung auf analog den Fällen von Prader (1953), Bierich (1955) u.a. - Volhard'scher Versuch und Wasserversuch nach Robinson, Power und Kepler (1941) zeigen keine Abweichungen.
Die Werte für Phosphor und die alkalische Phosphatase entsprechen denen des Erwachsenenalters. Unter den Elektrolytwerten weichen die Werte für die Natrium- und Kaliumausscheidung deutlich von der Norm ab. Ersteres wird verringert, letzteres vermehrt ausgeschieden. (Der 1955 erniedrigte Wert für Natrium im Serum ist bei der Kontrolle 1958 normal gewesen.)

In der Kindheit hat sich kein Salzverlustsyndrom gezeigt. Deshalb und aufgrund der niedrigen Natriumausscheidung ist anzunehmen, wie Prader (1955) für einen Teil der Fälle mit kongenitalem adrenogenitalen Syndrom vermutet, daß auch in diesem Falle ein gewisses Gleichgewicht zwischen den Natrium-diuretischen Hormonen der Nebennierenrinde und Aldosteron- dem Natrium-retinierenden Faktor - besteht. - Eine erhöhte Kaliumausscheidung wird in der Literatur nicht beschrieben. Sie bedarf weiterer Beobachtung.

Abb. 10 1956, 12 3/4 J.
Bereits vorgeschrittene Verknöcherung des Kehlkopfskelets.

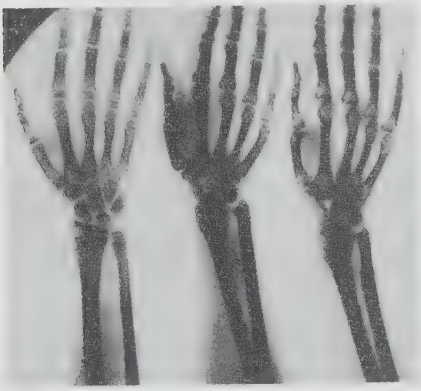


Abb. 11 1956, 12 3/4 J.
Ohne Vergrößerung kommt leider der Unterschied in der Breite d. Corticalis vor allem gegenüber d. Befund beim Erwachsenen nicht gut zur Darstellung. Deutlich wird d. außerordentlich kompakte Knochenstruktur. Die Epiphysenfugen sind geschlossen.
Links chronologisch gleichaltriges Kind, Mitte Winfried T., rechts Erwachsener.

Pigmentstoffwechsel

Der Pigmentstoffwechsel ist gestört. Die Hyperpigmentierung entspricht der beim M. Addison. Es ist zu vermuten, daß mit dem ACTH auch das Melanophorenhormon überschüssig gebildet wird.

Eiweißstoffwechsel

Der Eiweißstoffwechsel ist in auffälliger Weise gestört. Die starke Entwicklung der Muskulatur, das mit 10 1/2 Jahren bereits abgeschlossene Längenwachstum sowie das fortgeschrittene Knochenalter deuten auf eine Steigerung des Eiweißanbaues hin. Es wird dieses Phaenomen bei allen Kindern mit kongenitalem adrenogenitalen Syndrom beobachtet (u.a. Prader und Maaßen 1953, Nowakowski 1954) und ist in diesem Falle besonders ausgeprägt, was möglicherweise mit der stark vermehrten Androgenbildung in Zusammenhang steht, die sich biochemisch durch die Höhe der 17-Ketosteroidausscheidung im Urin nachweisen läßt. Es ist hier im Laufe der Jahre ein langsamer Anstieg des Serum-Eiweißspiegels zu beobachten. Als Ausdruck der überstürzten, innerhalb der ersten 10 - 12 Lebensjahre zum Abschluß kommenden Knochenentwicklung sind die Kinder bis zum 10. Lebensjahr etwa den Gleichaltrigen an Größe und Kraft überlegen, entsprechen ihnen vom 10. bis zum 12. Jahre und bleiben dann hinter ihnen zurück. Es fällt bei Wachstumsabschluß die Kürze der Extremitäten gegenüber der Rumpflänge und das einem etwa 7-jährigen entsprechende Verhältnis von Ober- zu Unterlänge auf (Prader und Maaßen 1953).

Es finden sich weitere Zeichen vorzeitiger körperlicher Reife, die von verschiedenen Autoren hervorgehoben und in diesem Falle sämtlich vorhanden sind. Eine Verkalkung der Rippenknorpel (Bierich 1951, Prader und Maaßen 1953, Nowakowski 1954) und Kehlkopfknorpel (Nowakowski und Püschel 1954) - siehe Abbildung 10, umseitig - ist normalerweise erst im mittleren Lebensalter manifest und beim männlichen Geschlecht ausgedehnter; hier ist sie als Zeichen vorzeitiger Alterung anzusehen, worauf schon Fibiger (1905) hingewiesen

hat. - Breitenwachstum bei verringertem Längenwachstum der Extremitätenknochen ist auffallend, ebenso Verdickung der Corticalis, Verdichtung der Spongiosa (Nowakowski 1954, nach seiner Anregung auch hier durch vergleichende Röntgenaufnahmen zur Darstellung gebracht. Siehe Abbildung 11, Seite 47). Frühzeitig sind sehr große Nasennebenhöhlen entwickelt (Seckel 1950). (Im vorliegenden Fall besonders gut entwickelte Sinus frontales.) Die Zahnentwicklung nimmt an der vorzeitigen Reifung nicht oder nur unwesentlich teil (Prader und Perabo 1952), ebensowenig die Entwicklung der Intelligenz (Seckel 1951).

Die Untersuchung des Kreatinin-Stoffwechsels ergibt Verhältnisse des Erwachsenenalters (Bierich 1951). In vorliegendem Falle ist eine Kreatinurie, charakteristisch für den kindlichen Stoffwechsel bis zur Pubertät, mit 11 1/2 Jahren nicht mehr nachzuweisen. Da nach Sturm (1945) das Verschwinden des Kreatins aus dem Urin als Indikator für die beginnende Tätigkeit der Keimdrüsen angesehen werden kann, andererseits bei eunuchoiden Männern eine Spontankreatinurie durch männliche Sexualhormone beeinflußt worden ist, (Schittenhelm und Bühler 1935, zitiert bei Nowakowski 1952,) müssen die in abnormer Menge in den Nebennierenrinden produzierten androgen wirkenden Substanzen einen den echten Sexualhormonen analogen, anabolischen Effekt auf den Eiweißstoffwechsel haben (Reifenstein und Albright 1947). Nicht nur in dieser Wirkung entsprechen sie den echten Sexualhormonen, sondern prägen außerdem den Charakter der sekundären Geschlechtsmerkmale. Dennoch hält man sie chemisch nicht für identisch mit den echten Sexualhormonen. Anzunehmen ist, daß die 17-Ketosteroide lediglich ihre Metabolite sind.

In diesem Zusammenhang sind die Ergebnisse der elektroencephalographischen Untersuchungen anzuführen: Sie sprechen nach dem Urteil eines so erfahrenen Untersuchers wie Professor Dr. Götze, EEG-Abteilung der Freien Universität Berlin, für bestehende Stoffwechsel-

störungen. Entsprechend diesen Befunden geben Bartter, Albright und Mitarbeiter 1951 bei 3 Fällen von adrenogenitalem Syndrom (kein Pseudohermaphroditismus femininus) ein pathologisches EEG mit arhythmischer diffuser flachwelliger Struktur an. Eine nähere Deutung dieser Befunde kann zur Zeit noch nicht gegeben werden.

Hormon-Stoffwechsel

17-Ketosteroide. Ihre Höhe ist für ein kongenitales adrenogenitales Syndrom ungewöhnlich. Das Verhältnis von α - zu β-Fraktion der 17-Ketosteroide entspricht der Norm, wie für die meisten Fälle von Nebennierenrinden-Hyperplasie beobachtet; die durch Digitonin fällbaren Steroide werden in überschießender Menge nur in den maligne entarteten Nebennierenrinden-Zellen gebildet. Das Absinken der 17-Ketosteroide auf annähernd normale Werte nach Cortisonzufuhr deutet darauf hin, daß auch in diesem Falle die Tätigkeit der Nebennierenrinden-Zellen trotz aller Abweichungen unter der Kontrolle des Hypophysen-Vorderlappens steht.

17α-Oxyprogesteron usw. Eine weite Streuung verschiedenster Stoffwechselendprodukte entsteht durch den Bruch im Aufbau des Cortisols. Dabei muß man der Tatsache eingedenk bleiben, daß im Harn lediglich die Endprodukte erscheinen und manche diskutierte Beziehung noch hypothetisch ist. Bekannt sind die Endprodukte des Abbaues von 17 -α- Oxyprogesteron. In vorliegendem Falle ist das Vorkommen von Pregnan -3, 17-diol-20-on, Pregnan-17, 20-diol-3-on und 3,17,20-Pregnantriol neben erhöhten Mengen von 17-α-Oxyprogesteron der Ausdruck der Blockade und Mehrproduktion. Daß anteilmäßig das 3,17,20-Pregnantriol überwiegt, bestätigt die Ansicht, es sei das Hauptendprodukt des 17-α-Oxyprogesteronabbaues (Langecker 1956).

Corticoide Entsprechend der Mehrproduktion sind die Werte der Corticoide im Harn leicht erhöht.

Follikelstimulierendes Hormon (FSH) Die FSH-Produktion ist in allen Jahren unverändert niedrig; 1958 (15 Jahre) übersteigt sie nicht 5 ME und entspricht damit den Verhältnissen der Vorpubertät. Aus dem niedrigen Wert für die FSH-Produktion ergibt sich der Schluß auf eine Blockierung der FSH-Bildung durch die gleichbleibend hohe Androgenproduktion. Es müßten danach die androgen wirkenden Stoffe auch im Bezug auf den Hypophysenvorderlappen die gleiche Wirksamkeit wie die echten Sexualhormone haben. Es muß aber auch erwogen werden, ob im Hypophysenvorderlappen selbst infolge der hohen ACTH-Produktion eine kompensatorische Verschiebung der Produktion zuungunsten von FSH stattgefunden hat. Beide Hormone sollen in den basophilen Zellen des Hypophysenvorderlappens gebildet werden. (Bierich 1958)

Oestrogene Chemisch läßt sich nur eine geringe Menge Oestron im Harn nachweisen, Oestriol ist noch weniger vorhanden und Oestradiol fehlt ganz (wie beschrieben von Špaňár und Adamec 1961). Auch die biologische Bestimmung ergibt einen niedrigen Wert bzw. ist negativ ausgefallen. Daraus und aus dem Ergebnis der Biopsie des Ovars ist auf eine Hemmung der endokrinen Funktion der Keimdrüsen durch die hohe Androgenproduktion der Nebennierenrinden zu schließen. Eine Bedeutung kommt den Oestrogenen im Hormon-Stoffwechsel aller Wahrscheinlichkeit nach deshalb hier nicht zu. (Allerdings berichten Milcou und Mitarbeiter 1960 über einen Fall von kongenitalem adrenogenitalen Syndrom, bei dem es ohne Therapie seit der Pubertät zu Menstruationen gekommen ist.)

Therapie

Operativ In vorliegendem Falle ist weder eine operative noch medikamentöse Therapie für indiziert gehalten worden (siehe Psychiatrischen Teil). Das Ergebnis nach fast allen Versuchen, durch Resektion einer Nebenniere oder Teilresektion beider Nebennieren das Krankheitsbild des kongenitalen adrenogenitalen Syndroms grundlegend zu beeinflussen

(Broster 1936, Young 1937, Linder 1949), ist das gleiche gewesen: Nach einer gewissen Zeit des Rückganges der Symptome stellt sich die Ausgangssituation wieder her. Es wird deshalb ein operativer Eingriff an den Nebennieren heute als zwecklos abgelehnt. (Broster bejaht ihn nur für Fälle mit postpuberalem adrenogenitalen Syndrom; Linder hat auch dabei ungünstige Erfahrungen gemacht. 6 von den 14 durch Prader 1953 berichteten Fälle waren ohne bleibenden Erfolg operiert worden.

Schattenfroh (1959) hält eine Operation nur bei Nebennierenrinden-Tumoren für indiziert.) Daß es zu einer Neubildung von Nebennierenrinden-Gewebe beim Menschen kommt, wie Greap und Dean (1949) zitiert bei Melicow und Cahill, an Ratten beobachtet haben, bei denen nach glatter Enucleation innerhalb eines Monats eine anscheinend normale Rinde gebildet worden ist, ist nicht anzunehmen. Wahrscheinlich ist, daß eine Steigerung der Funktion der verbleibenden Zellen eintritt. Durch Kenntnis der gestörten Synthese von Cortisol ist heute erklärlich, warum durch Ausschaltung von Nebennierenrinden-Gewebe beim kongenitalen adrenogenitalen Syndrom eine Änderung in der Hormonstoffwechsellage nicht erzielt worden ist und werden kann.

Konservativ Konservativ durch weibliche Keimdrüsenhormone eine Umstimmung zu erreichen, ist nicht gelungen. Nur auf außergewöhnlich hohe Dosen erfolgten Brustdrüsenentwicklung und Menstruation. Die Androgenbildung, kontrolliert an der Ausscheidungshöhe der 17-Ketosteroide im Harn und dem Hirsutismus, wurde dabei nur unbedeutend verringert (u.a. Prader 1953). Niekisch (1960) sah nach Oestrogenen, Cyren und Ovibion keine Veränderung. Versuche mit Steroiden vom Bau der männlichen Keimdrüsenhormone, die relativ unwirksam sind in bezug auf Virilisation, wie u.a. 17-Aethyltestosteron (Wilkins u.a. 1951), gelangen nicht. Von einigen Autoren, u.a. Bierich 1953, wird auf das Progesteron hingewiesen, da das Luteinisierungshormon (LH) des Hypophysenvorderlappens eine stimulierende Wirkung auf die Androgen-Produktion in Hoden und Nebennierenrinden haben soll.

Seitdem L. Wilkins (1950/1951) das Cortison in die Therapie eingeführt hat, ist dieses das Mittel der Wahl geworden. In den letzten Jahren haben sich Prednison und Prednisolon durchgesetzt. Zahlreiche Beiträge anderer Autoren bestätigen Wilkins und Mitarbeiter (u.a. Bierich 1953, 1958, Bastenie 1953, Prader 1953, Andersen und Mitarbeiter 1956).

Unter häufiger Kontrolle der verschiedenen Metabolite, vor allem der 17-Ketosteroide, bei jungen Kindern des Knochensystems, wird eine Erhaltungsdosis festgelegt. Der Kohlehydrathaushalt bleibt bei den üblichen Dosen unbeeinflußt. Lediglich bei Überdosierung kann ein Cushing-Syndrom erzeugt werden. Manchmal sind in den ersten Tagen der Therapie ein Stickstoffanstieg im Harn sowie ein Gewichtsverlust festgestellt worden ohne weitere Zeichen einer Eiweißstoffwechselstörung (Wilkins 1951). Außerdem vermindert die Cortisontherapie die Gefahr eines Zusammenbruches des Nebennierenrinden-Stoffwechsels, zu dem es bei zusätzlichen Belastungen, z.B. Infekten, kommen kann.

Die therapeutischen Erfolge erstrecken sich auf alle Symptome außer dem Hirsutismus, der wohl gebessert, jedoch nicht beseitigt wird. In vielen Fällen sind Brustentwicklung und Menstruation aufgetreten. Durch Vaginalabstriche und Messung der Basaltemperaturen sind echte Cyclen bewiesen worden. Das Knochenwachstum kann beeinflußt werden durch Hemmung der überstürzten Wachstumsprozesse und Änderung des zeitlichen Ablaufes. Voraussetzung dafür ist allerdings ein frühzeitiger Beginn der Therapie. Da die Wirkung des Cortisons aller Wahrscheinlichkeit nach keine direkte auf die Nebennierenrinden, sondern eine direkte auf den Hypophysenvorderlappen ist und das kongenitale adrenogenitale Syndrom auf einer gestörten Synthese des Cortisols und einem dadurch bedingten Cortisolmangel beruht, ist das applizierte Cortison von zweifacher Bedeutung: Einerseits vermindert es die ACTH-Produktion und dadurch indirekt die Androgenproduktion, andererseits substituiert es den fehlenden Bedarf. Außerdem bewirkt es indirekt durch Drosselung

der ACTH-Bildung die Freisetzung der FSH-Produktion. Daß es bei länger dauernder Zufuhr von Cortison zu einer Inaktivitätsatrophie der Nebennierenrinden kommen kann - wie Wilkins (1951), Stebbins (1950), Bergstrand (1952) diskutieren und O'Donnall und Mitarbeiter (1951) bei sonst gesunden Personen nach Cortisontherapie beobachtet haben - ist in Anbetracht der vorhandenen Hyperplasie und der niedrig gehaltenen Dosen wenig wahrscheinlich. - Mängel der Therapie bestehen noch in der Art der Zuführung (Gans und Ser 1959 hatten jeden vierten Tag bei einer 16jährigen intramuskulär injizieren lassen) sowie in der Notwendigkeit häufiger Kontrolluntersuchungen, vor allem des Knochensystems bei jüngeren Kindern. Weitere Nachteile könnten sich aus einer Gewöhnung an Cortison ergeben mit notwendig werdender Steigerung der Dosen (Prader 1953). Diese Befürchtung wird von Wilkins nicht geteilt; er gibt im Gegenteil der Hoffnung Ausdruck, eine länger dauernde Therapie könne letztlich zu einer Umstimmung der Stoffwechsellage führen und somit späterhin eine Zufuhr von Cortison überflüssig machen (für diese Ansicht sprechen die Therapieversuche von Hansted und Mitarbeiter 1955). Ein abschließendes Urteil über diesen Fragenkomplex kann noch nicht gegeben werden. - Gefahren der Therapie bestehen in der Möglichkeit der Überdosierung bei der langen Behandlungsdauer. Wie schon erwähnt, kann ein Cushing-Syndrom erzeugt werden.

Wie weitgehend durch eine Therapie mit Cortison der Stoffwechsel normalisiert werden kann, zeigen die Patienten, bei denen nach operativen Korrekturen an den äußeren Genitalien Graviditäten eingetreten sind. (Gàl 1924, Andersen 1956, Bierich 1958, Gans und Ser 1959, Swyer und Bonham 1961). In den drei letzten Fällen ist es zu einem Partus eines äußerlich gesunden Kindes gekommen. Es handelt sich dabei mit Sicherheit um ein kongenitales adrenogenitales Syndrom und keinen echten Hermaphroditismus !

Dies wird bei der Psyche der Kranken wohl immer zu den Seltenheiten gehören. Jedoch wirft es Probleme für den Nachwuchs auf, da die rezessive Anlage möglicherweise schon recht verbreitet ist. (Prader hat 1958

für die Schweiz eine Häufigkeit der heterozygoten Träger von 1 : 35 errechnet.) Es ist zu erwägen, ob nicht bei den wenigen Patienten, bei denen der Wunsch zur Heirat besteht und durch operative Korrekturen die Kohabitationsfähigkeit geschaffen worden ist, Ratschläge zur Konzeptionsverhütung oder, wo gesetzlich möglich, zur freiwilligen Sterilisierung gegeben werden sollten.

Psychiatrischer Teil

Angaben über die Psyche der in den vergangenen Jahrhunderten beschriebenen Patienten mit adrenogenitalem Syndrom sind kaum vorhanden. Wenn überhaupt, wird über auffallendes sexuelles Verhalten berichtet (siehe die umfangreiche Zusammenstellung von Berichten über Lebensschicksale körperlich abnormer Menschen von Franz v. Neugebauer, 1908). Nur bei wenigen Patienten kann mit Sicherheit ein kongenitales adrenogenitales Syndrom angenommen werden, da die Berichte zu unvollständig sind. Das Material ist aber insofern lehrreich, als es zeigt, daß sich aus der meist konfliktgeladenen Stellung dieser Kranken in der menschlichen Gemeinschaft tragische Schicksale entwickeln können. Für alle Kranken, sowohl Hermaphroditen als auch solche mit echter Pubertas praecox oder einem adrenogenitalen Syndrom gilt, soweit ihre Krankheitszeichen bekannt geworden sind, daß sie im allgemeinen im Altertum ob ihrer Andersartigkeit scheue furchtsame Verehrung genossen haben, im Mittelalter als von Gott gestrafte und verdammte Individuen ausgestoßen und verfolgt worden sind und im Zeitalter der Aufklärung Respektierung ihrer Persönlichkeit erfahren haben. Aber auch in Zeiten der Duldung sind sie mehr oder weniger abgelehnt worden. Die heutige Einstellung ist ein Gemisch der überkommenen Anschauungen, und es bleibt für die mit den Verhältnissen Vertrauten die Aufgabe, in der Allgemeinheit die zum Teil aus mangelndem Wissen oder falschen überlieferten Vorstellungen irrigen Ansichten zu korrigieren und die Mitmenschen dieser unglücklichen Kranken nicht nur zu einer duldenden Haltung, sondern zu aktiver Hilfeleistung zu erziehen.

Darstellungen des psychischen Verhaltens von Kranken mit kongenitalem adrenogenitalen Syndrom, vor allem Kindern, erfolgen erst, seitdem der Psyche der Kinder mit echter Pubertas praecox Aufmerksamkeit geschenkt worden ist, u.a. Gesell und Mitarbeiter 1939, Bormann 1940, Stutte 1951, Lange-Cosack 1951 und 1952, Meyer und Lutz 1953, Hampson und Money 1955, Money und Hampson 1955.

Fast alle Autoren, die über die Psyche von Menschen mit kongenitalem adrenogenitalen Syndrom berichten, u.a. Wilkins 1952, Melikow und Cahill 1950, Hinman 1951, Züblin 1953, Money, Hampson und Hampson 1957, Prader 1957, 1958, Bierich 1958, Wallis 1959, 1960, 1961, nehmen die Darstellung dieser Schicksale zum Anlaß, auf die Bedeutung der frühzeitigen Diagnosestellung, der operativen Korrekturen und der Notwendigkeit seelischer Führung, vor allem auch nach Korrekturen, hinzuweisen und zu fordern, daß in Fällen bereits amtlich festgelegten Geschlechtes gegebenenfalls eingetragener Name und das Geschlecht zu ändern seien.

Die modernen wissenschaftlichen Erkenntnisse machen es möglich, jetzt häufiger als früher das kongenitale adrenogenitale Syndrom gleich nach der Geburt zu diagnostizieren. Dadurch ist zweifelsohne seltener, daß, wie gesetzlich in Deutschland möglich, mit Zustimmung der Eltern Name und Geschlecht eines Kindes geändert werden müssen. Ebenso ist es weit seltener als früher notwendig, den Schutz des Gesetzes für Kinder heranzuziehen, die der Gewinnsucht und Ausnutzung durch Erwachsene preisgegeben sind (Zurschaustellen der Kinder auf Jahrmärkten usw.).

Seitdem nicht nur der Korrektur der äußeren Erscheinung Beachtung geschenkt wird, sondern die moderne Kinderpsychiatrie eine besondere Aufgabe darin sieht, die seelische Entwicklung dieser Kinder zu fördern, gelingt es, ihnen zur Eingliederung in die menschliche Gemeinschaft zu verhelfen.

Die Schilderung des Lebenslaufes des bereits beschriebenen Patienten Winfried T., 18 Jahre, soll zeigen, daß trotz schwerer seelischer Konflikte eine harmonische Entwicklung und eine Eingliederung in die Gemeinschaft erreicht werden können.

Familiäre Umgebung

Winfried T. ist in geordneten kleinbürgerlichen Verhältnissen aufgewachsen. Mit ihm teilen 4 Familienmitglieder: Vater, Mutter, Schwester und Großvater mütterlicherseits eine Dreizimmerwohnung mit Küche und Badezimmer. Die Familie besitzt einen Schrebergarten. Der Vater stammt aus dem Sudetengau und ist von Beruf Glasspinner. Seit 1938 ist er als Arbeiter beim Fernmeldeamt tätig und hat 1958 erfolgreich eine Prüfung als Fernmeldehandwerker abgeschlossen. Die Mutter stammt aus Berlin und ist vor der Heirat Angestellte bei der Post gewesen. Die 2 Jahre ältere Schwester steht nach Abschluß der Volksschule in einer Ausbildung als Verkäuferin im Lebensmittelhandel. Der Vater ist eben mittelgroß, schmächtig. Er ist gewissenhaft in seiner Arbeit und ein guter Familienvater. Die Mutter, mittelgroß und kräftig, ist vitaler als der Vater und geistig beweglicher. Sie wirkt schlicht und mütterlich und hat eine gute Beobachtungsgabe. Die Schwester ist äußerlich wie auch im Wesen dem Vater ähnlich; Winfried gleicht mehr der Mutter. Die Schwester hat nie Erziehungsschwierigkeiten bereitet und ist eine mittelmäßige Schülerin gewesen.

Bei der Heirat waren die Mutter 31, der Vater 33 Jahre alt. Die Mutter war bei der Geburt von Winfried 33 Jahre. Sie hat nur diese beiden Kinder. Die Ehe ist harmonisch. Beide Eltern sind häuslich und naturliebend und um Verständnis für ihre Kinder bemüht.

In der Kleinkindperiode, die in die letzten Kriegsjahre fiel, hat Winfried unter dem Einfluß der Großmutter mütterlicherseits gestanden, die ihn betreut hat und die erzieherisches Geschick besessen haben soll. Er hat sehr an ihr gehangen. Sie starb, als er 10 Jahre alt war.

Entwicklung im Vorschulalter

Trotz des Gipsverbandes wegen der Hüftgelenksluxation, den das Kind vom 3. bis 9. Lebensmonat trug, verlief die Entwicklung normal. Win -

fried machte seine ersten Gehversuche trotz des Verbandes frühzeitig und zeigte nach dessen Entfernung keine Gehbehinderung. Die ersten Sprechversuche begann er mit einem Jahr; die Erziehung zu Trockenheit und Sauberkeit gelang ohne Schwierigkeiten. Das Verhalten in der Kleinkindperiode war unauffällig; Spieltrieb und Kontaktfähigkeit waren gut entwickelt, das Kind zeigte altersgemäßes Interesse an Autos, Garagen und Eisenbahnen sowie am Bauen. Spiel mit Puppen und anderen Spielsachen der Schwester wurde abgelehnt. Winfried bewies Ausdauer und Phantasie beim Spielen und war sehr achtsam mit seinen Sachen. Früh zeigten sich Sinn für Ordnung und Eigenheit mit der Kleidung. Sexuelle Triebregungen wurden weder im Vorschul- noch Schulalter beobachtet. Eine eigentliche Trotzphase fehlte; Winfried war immer leicht zu lenken und von ausgeglichenem, freundlichen Wesen. Im Alter von 5 Jahren hatte er mehrere Spielgefährten in der Nachbarschaft. Im 6. Lebensjahr brachten die beginnenden körperlichen Auffälligkeiten Hänseleien durch die Gefährten. Anfangs reagierte Winfried mit scheinbarer Unbekümmertheit. Seine überlegenen Körperkräfte verschafften ihm Geltung. Allmählich aber zog er sich zurück und lehnte späterhin immer häufiger Zusammensein und Spiel mit anderen Kindern ab. Sogar häuslichen Besuch mied er schließlich. Er schloß sich der Schwester eng an, die Verständnis für ihn aufbrachte.

Verhalten in den ersten Schuljahren

Im 6. Lebensjahr erfolgte die Einschulung. Das Erfassen der Anfangsgründe war durchschnittlich, die Art zu lernen etwas schwerfällig, aber gründlich. Ohne Ermahnungen wurden die Schulaufgaben erledigt. Während in den beiden ersten Klassen die Leistungen mittelmäßig waren, machte sich bei zunehmender Anforderung an selbständiges Denken eine mangelhafte intellektuelle Begabung bemerkbar. Das Kind konnte zunächst durch seinen Fleiß und seine Sorgfalt einen gewissen Ausgleich herbeiführen. In der 5. Klasse waren die Wissenslücken jedoch so groß gewor-

den, daß Winfried eine Versetzung nicht erreichte. Die äußeren Umstände in der Schule hatten nicht dazu beigetragen, den Ehrgeiz zu wekken und die Freude am Schulbesuch zu erhalten, die anfangs vorhanden gewesen war.

Bald nach der Einschulung hatte Winfried Neugierde und Spott der Mitschüler zu spüren bekommen, worunter er sehr litt. Anfangs empörte er sich offen und behauptete sich bei den zahlreichen Auseinandersetzungen dank seiner Körperkräfte. Außerdem fand er bei einer verständnisvollen Lehrerin Unterstützung. Nach dem ersten Jahr kam es nach einem Lehrerwechsel zu erneuten Schwierigkeiten. Der Begeisterung für die erste Lehrerin folgte kein weiteres Vertrauensverhältnis zu den Lehrkräften. Nach der Rückkehr aus der Schule war das Kind immer häufiger einsilbig und verschüchtert. Es erzählte eines Tages, alle in der Klasse lachten über die tiefe Stimme und es wollte nun nicht mehr antworten, wenn es gefragt würde. Um keinen Preis wollte es sich beim Turnen ausziehen und erst recht nicht singen. Von dieser Zeit an verzichtete Winfried auf tätliche Rechtfertigung und ließ sich tyrannisieren. Er brach den Verkehr mit einem Gleichaltrigen in der Nachbarschaft ab und hatte von da an keinen Kontakt mehr mit Kindern außerhalb der Schule. Zu Hause wurde er immer verschlossener; er widersetzte sich jeder Zusammenkunft mit Außenstehenden und sonderte sich auch innerhalb der Wohnung von der Familie ab. Er war dabei ruhig und gehorsam, machte aber einen unglücklichen, oft hilflosen und verängstigten Eindruck. Alle Bemühungen der Umgebung, ihn aufzuheitern, blieben vergebens. Am Unterricht beteiligte er sich kaum mehr; er war zerstreut bei den schriftlichen Arbeiten und ging nur unter größtem Widerstreben zur Schule, weigerte sich schließlich ganz. In schwierigen Situationen begann das Kind, an den Fingernägeln zu beißen.

Während in den ersten Schuljahren das Hauptinteresse einer elektrischen Eisenbahn gegolten hatte, nahm nunmehr das Interesse daran, wie auch an allen anderen Spielsachen, ab. Winfried konzentrierte sich

nicht mehr, las nicht mehr, besah lediglich die Bilder in seinen Büchern. Am liebsten machte er Handreichungen im Haushalt, dabei hatte man den Eindruck, er suche die Nähe der Mutter.

Allein in der Natur war er aufgeschlossen und legte eine auffallende Wildheit und Ausgelassenheit an den Tag. Ein Wellensittich und die Hühner im Garten wurden von ihm gewissenhaft versorgt. Seine einzige Freude schien der Garten, in dem er unermüdlich tätig war und für den er Verbesserungen ersann. Im Laufe der Zeit ließ auch dieser Eifer nach. Winfried hatte früh einen ausgesprochenen Gerechtigkeitssinn, das Ehrgefühl war stark ausgeprägt. Bei eigenen Unarten war er stets schnell reumütig und einsichtig. Trotz der geringen Bindung an die Klassenkameraden übte er in den ersten Schuljahren oft Kritik an den Lehrern und äußerte lebhaftes Mitgefühl für vermeintlich zu Unrecht Bestrafte. Zu Hause nahm er sich jeden kleinen Streit sehr zu Herzen und ruhte nicht eher, bis die Streitenden versöhnt waren; er bat stets für die Schwester.

Verhalten der Eltern

Die Eltern versuchten, so weit Erkenntnis und Kräfte reichten zu helfen. Sie luden gleichaltrige Kinder ins Haus, versuchten die Lust am Spiel zu fördern, turnten mit den Kindern und opferten alle Freizeit, um mit ihnen spazieren zu gehen. Der Vater überwachte die Schulaufgaben; aber alle Bemühungen blieben vergeblich. Sie empfanden schließlich das fehlende Vertrauen und die Zurückgezogenheit des Kindes als Kränkung und verhielten sich zunehmend inadaequat: der Vater neigte zu Härte, Ungeduld und Überforderung, die Mutter suchte durch Verwöhnung in jeder Hinsicht auszugleichen. Beide Eltern empfanden ihr Versagen in der Erziehung dieses Kindes und waren schließlich völlig ratlos.

In ihrer Besorgnis suchten sie mehrere Ärzte auf, unterließen aber aus Unsicherheit und Mißtrauen, das Kind nach der ersten Beratung zu weiteren Untersuchungen vorzustellen. Bei einer ambulanten Vorstellung gelang es Frau Dr. Lange - Cosack, das Vertrauen der Eltern zu wek-

ken und sie von der Notwendigkeit einer stationären Beobachtung zu überzeugen. So kam es zu dem ersten Krankenhausaufenthalt 1954, als das Kind bereits 10 1/2 Jahre alt war.

Vorbemerkungen

Diesem ersten Krankenhausaufenthalt folgten ein zweiter im Jahre 1955 und eine mehrtägige Kontrolle im Jahre 1958 im Alter von 14 1/2 Jahren. Die ambulante Beobachtung hat sich bisher über 8 Jahre erstreckt.

Für alle Jahre waren die Bedingungen in der Klinik die gleichen. Der äußere Rahmen wurde bestimmt durch das Gemeinschaftsleben mit teils gleichaltrigen, teils jüngeren Kindern sowie durch gezielte heilpädagogische Führung und kinderpsychiatrische Therapie. Für die Beurteilung wurden der Beobachtung des Verhaltens im Zusammenleben mit den anderen Kindern, in den Schulstunden, bei der freien Beschäftigung und den psychiatrischen Aussprachen besonderer Wert beigemessen. Ferner wurden psychologische Untersuchungen zur Bestimmung der Intelligenz und projektive Testverfahren: Rohrschach-Test, TAT-Test, Scenotest, freies Zeichnen, Kneten und Zeichnen einer menschlichen Figur, durchgeführt.

Erster Krankenhausaufenthalt 1954 - 10 1/2 Jahre -

Erster Eindruck:

Als die Mutter mit dem Kind in der Klinik erschien, war der erste Eindruck, wie bereits beschrieben, es müßte sich um einen Jugendlichen, Vierzehn- bis Fünfzehnjährigen, handeln. Entsprechend war er gekleidet. Dann fielen aber doch die kindlichen Gesichtszüge und das kindliche Verhalten auf. Winfried hielt sich dicht an die Mutter und gab auf Fragen nur mit angedeuteten Kopfbewegungen und abgewendetem Gesicht Antwort. Der abgewandte Blick war stumpf, teilnahmslos. Gestik und Mimik waren variationsarm, die Motorik war eingeengt. Die Bewegungsabläufe schienen disharmonisch, stoßweise, der Gang war breitbeinig, etwas

schwankend und tapsig. Der Abschied von der Mutter vollzog sich auf beiden Seiten mit Tränen, mütterlicherseits mit liebevollen Ermahnungen, kindlicherseits mit einer geradezu erschütternden, hoffnungslos resignierenden Haltung.

Entwicklung des sozialen Verhaltens

Ohne Widerstreben, aber auch ohne jede Teilnahme ließ sich Winfried zu den anderen Kindern führen. Zu einer Begrüßung war er nicht zu bewegen, setzte sich in eine Zimmerecke und sah stumm vor sich hin. Er war folgsam und tat willig, was von ihm verlangt wurde. Es fehlte aber jede innere Anteilnahme an der neuen Umgebung. Das Interesse konzentrierte sich in den ersten Tagen auf die Mahlzeiten. Er aß hastig, beinahe gierig große Mengen. Der erste Satz, am dritten Tage als ein Zeichen beginnender Anpassung gesprochen, lautete: "Der Kaffee schmeckt hier besser als bei Muttern!" Auf Fragen hatte er vorher nur mit einzelnen Wörtern geantwortet, spontan und in Sätzen nicht gesprochen. Von da an kamen kurze Gespräche in Gang. Mit seiner tiefen rauhen Stimme, in primitiver Sprechweise, nicht immer satzgebunden, mit auffallend dürftigem Wortschatz gab Winfried Auskunft über das Zuhause, wie es schien, nur sehr ungern über die Schule. Fragen nach seinen Eltern stellte er nicht und fügte sich widerspruchslos in die neue Situation. Den Kindern begegnete er mit scheuer Zurückhaltung ohne Aggression.

Er war trotz seiner auffallenden Körperlichkeit von ihnen ohne Widerspruch aufgenommen und anfangs kaum beachtet worden. Winfried zeigte nach einigen Tagen eine gewisse Freundlichkeit und Hilfsbereitschaft, zog sich jedoch immer schnell wieder in seine Zimmerecke zurück; von dort betrachtete er still, aber mit wachsendem Interesse das Treiben der anderen. An gemeinsamen Spielen beteiligte er sich zunächst spontan nicht, sah sich Bilderbücher (der jüngeren) an oder spielte still für sich mit kleinen Autos. Manchmal fand man ihn abseits der anderen mit traurigem Gesichtsausdruck am Fenster stehen. Auf Aufforderung jedoch nahm Win-

fried bald am Gemeinschaftsspiel teil,und innerhalb der nächsten Wochen vollzog sich eine überraschende Wandlung als Ausdruck dafür, daß es gelungen war, die schwere Kontaktstörung zu überwinden. Zunächst machte sich beim Gemeinschaftsspiel eine zunehmende Gelöstheit in Gestik und Mimik geltend, dann offenbarten sich ein ausgeprägter Gerechtigkeitssinn und kameradschaftliches Verhalten. Winfried begann beim Spiel kleine Schmuggelmanöver zu rügen und eine gewisse Autorität zu entwickeln, die von den anderen zwar erstaunt, aber ohne Widerstreben anerkannt wurde. Späterhin versuchte er ,Streitereien zu schlichten und die Kleineren zu erziehen. Er begann, für sich selbst einzutreten, und als besonderes Ereignis wurde vermerkt, daß er sich eines Tages bei einer Auseinandersetzung zur Wehr setzte und einem Gleichaltrigen mehrere Ohrfeigen austeilte. Schließlich benahm sich Winfried in der Kindergemeinschaft nahezu ungehemmt, am Ende des Krankenhausaufenthaltes sogar zeitweise wild und ausgelassen.

Verhalten gegenüber den Erwachsenen

Allen Aufforderungen der Schwestern folgte er willig und ließ sich schon nach wenigen Tagen zu kleinen Hilfeleistungen heranziehen, die er zunächst ohne Anteilnahme, pflichtgemäß erledigte, bald aber mit erkennbarer Freude und Genugtuung ausführte. Eine Hinwendung zu einer bestimmten Person war nicht zu beobachten. Weiblichen sowie männlichen Personen gegenüber verhielt er sich zunächst scheu, nach längerer Bekanntschaft aber freundlich und etwas gelockerter, wenngleich er niemals ganz unbefangen in der Gegenwart Erwachsener war und ihnen bis zuletzt Zurückhaltung entgegenbrachte.

Interessen

Winfried begann sich auch mehr und mehr mit den einzelnen Kindern zu beschäftigen und schloß sich einem um ein Jahr jüngeren Knaben an. Von diesem ließ er sich erzählen, Spielsachen vorführen und begann auch

selbst,kurze Gespräche zu führen, zunächst über Dinge des gemeinsamen Erfahrungsbereiches. Seine Anschauung war kindlich-real. Allmählich wandelte sich die sprachliche Ausdrucksform und wurde fließender, der Gesichtsausdruck wurde beweglicher und unbeschwerter. Am gelöstesten zeigte er sich beim Spielen im Freien. Hierbei fielen die Körperkräfte auf und die trotz ungeschickt wirkender disharmonischer Ausführung kraftvollen, zielgerichteten Bewegungen. Er ließ sich beim Spielen nicht entmutigen, konnte ohne Klagen verlieren und übte Selbstdisziplin und Rücksicht auf Mitspieler und Gegner. An Gärtnerarbeiten beteiligte er sich mit Eifer und Hingabe. Beim Theaterspielen zeigte er sich bis zuletzt stark gehemmt und weigerte sich, in irgend einer Weise in Erscheinung zu treten. Dankbar nahm er zur Kenntnis, daß er von den gemeinsamen Badestunden dispensiert worden war. Er hatte außerordentliche Scheu, sich vor den anderen Kindern zu entkleiden, worauf in jeder Beziehung Rücksicht genommen wurde (bei Spiel und Sport lange Hose; vor jeder Besuchszeit Rasur durch den Vater).

Trotz anfänglicher großer Ungeschicklichkeit zeigte er Freude am Basteln, z. B. Sägearbeiten, und entwickelte allmählich eine gewisse manuelle Geschicklichkeit.

Intellektuelle Fähigkeiten

Die Schulleistungen - die Kinder erhielten Unterricht - entsprachen noch nicht dem Klassenniveau. Eine Versetzung war nicht möglich. Die Fähigkeit zu Abstraktion und Konzentration war nur mäßig entwickelt.

In den letzten Tagen des Schulaufenthaltes erörterte Winfried mit den jüngeren Knaben die Frage, ob es einen lieben Gott gäbe. Die Gedankengänge waren weder echt problemhaft, noch bildeten sie für längere Zeit ein Gesprächsthema. Immerhin ließen sie die erste Zuwendung zu abstraktem Denken und auf das Irrationale erkennen.

Sexuelle Entwicklung

Bald darauf wurde die Frage besprochen, woher die kleinen Kinder kämen; allerlei Zweifel an der Realität des Klapperstorches wurden von Winfried vorgebracht. Eine Klarstellung erfolgte leider nicht mehr, da die Entlassung unmittelbar bevorstand.

An sexuellen Dingen war er völlig uninteressiert. Weder wurden Onanie beobachtet noch erotische Hinwendung zu einer Person weiblichen oder männlichen Geschlechtes. Das neurotische Symptom des Fingernägelbeißens blieb bis zum Ende des Krankenhausaufenthaltes unbeeinflußt.

Untersuchungsergebnisse

Entwicklungstest nach Bühler-Hetzer:

Er ergibt einen Entwicklungsstand von 8,3 Jahren und somit einen Entwicklungsrückstand von 2,6 Jahren.
Dieses Ergebnis findet seine Bestätigung in den schulischen Leistungen und Interessen.

Behn-Rohrschach-Test:

Es zeigen sich lange Reaktionszeit, geringe Äußerungslust, schwerfällige Reaktion mit Sperrungen, die entweder bedingt sind durch depressive Stimmungslage, Befangenheit oder Vorsicht; viele negative G- und D-Deutungen.
Deutlich werden ein Versagen der Gestaltungskraft im Geistigen wie Praktischen, geistige Trägheit, fehlendes Selbstvertrauen und mangelnde Entschlußfähigkeit, ein instinktives Mißtrauen gegen sich selbst und die Affekte, ein Sichklammern ans Visuelle und Auditative, geringe Phantasieleistungen. Wenige V deuten auf Weltfremdheit, Hell-Dunkel-Schock ist auf gewisse Lebensangst zu beziehen, Ich-Bezogenheit deutlich. Introvertierte wie extrovertierte Momente sind aufs äußerste eingeschränkt, ebenso Gemütsleben und Innerlichkeit.

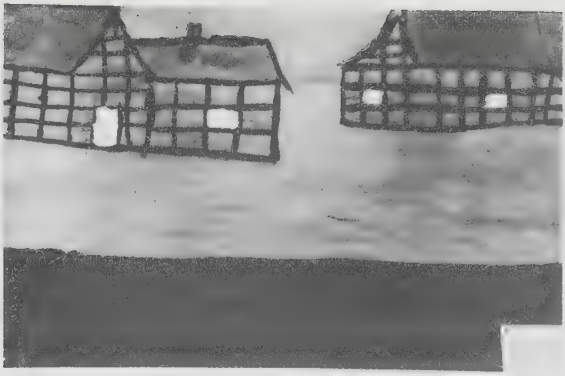


Abbildung 12 - 1954 - (10 1/2 Jahre)

Bild mit Wasserfarben auf Packpapier gemalt
"Zwei alte Bauernhäuser an einem Fluß"
entnommen aus: Lange-Cosack: Psychologische Befunde bei der Pubertas praecox und beim adrenogenitalen Syndrom bei kongenitaler Nebennierenrindenhyperplasie, 1958.

Abbildung 13 - 1954 - (10 1/2 Jahre)

Plastische Darstellung einer menschlichen Figur.
"Männchen" - nichts Besonderes darstellend.

TAT:

Es fallen auf: Außerordentliche Gehemmtheit, kaum verständliche stokkende Sprache, fast nur Bildbeschreibungen. In den langen Redepausen werden aber vermutlich Gedanken produziert, vielleicht Erinnerungsbilder, die wegen der Gehemmtheit nicht geäußert werden. Brüche in den Geschichten weisen ebenfalls darauf hin. Es fällt bei den Erzählungen Nivellierung im geistigen Bereich und die zum Teil gute soziale Beziehung der Personen zueinander auf. Das Schutzbedürfnis und die Hilflosigkeit des Kindes äußern sich in der Darstellung des Verhältnisses von jüngeren männlichen zu älteren männlichen Personen, das positiv erlebt wird.

Scenotest:

Die Reihe der Scenotests zeigt eine dürftige phantasiearme Gestaltung, wobei das Fehlen von menschlichen Figuren besonders auffallend ist. Lediglich im letzten Test erscheint eine einzelne männliche Figur. Die Darstellung erschöpft sich in wenigen, immer wiederkehrenden Motiven - Brücke, Turm, Garage -, vereinzelt erscheinen Bäume und Tiere, und läßt auf eine starke Gehemmtheit und innere Vereinsamung schließen.

Zeichnungen: - siehe Seite 67, Abb. 12 -.

Die seelische Verfassung zur Zeit der Aufnahme und in der folgenden Zeit geben die frei mit Wasserfarben und dickem Pinsel auf rauhes Papier gemalten Bilder wider. Bildmotiv und Farbtöne (grau, braun, schwarz) machen den Eindruck trostloser Eintönigkeit.
Die Aufteilung der Bildfläche ist schlecht, die perspektivische Darstellung fehlt fast ganz, die Formen sind grob, die Ausführung ist ungeschickt.

Plastische Darstellung einer menschlichen Figur
- siehe Seite 67, Abb. 13 -.

Das Männchen ist von abschreckender Häßlichkeit. In seiner Primitivität, seinen Proportionen und seiner Steifheit weist es gewisse Parallelen zu dem Habitus des Kindes bei seiner Aufnahme auf.

Aufklärung der Eltern

Das Kind hatte während des Aufenthaltes den Kontakt mit den Angehörigen nicht verloren.

Die Eltern hatten in enger Verbindung mit der Klinik gestanden. Sie waren über die schwierige Situation aufgeklärt worden, ohne daß die genaue Diagnose ausgesprochen worden war. Sie zeigten sich beide aufgeschlossen gegenüber Ratschlägen und einfühlungsbereit, so daß der Übergang in die bisherige häusliche Umgebung gesichert schien. Die weitere Entwicklung rechtfertigte diese Hoffnung.

Beobachtung 1954 - 1955 (10 3/4 - 11 1/2 Jahre)

Winfried setzte sich positiv mit der häuslichen und schulischen Umgebung auseinander. Er ging mit Eifer in die neue Klasse (5). Trotz des Vorschlages, die Schule zu wechseln, hatte er auf den weiteren Besuch seiner ehemaligen Schule bestanden. Seine Zeugnisse entsprachen dem Durchschnitt. Das Verhalten war unauffällig, er gewann guten Kontakt zu Lehrern und Mitschülern. Nach kurzer Zeit schloß er Freundschaft mit mehreren gleichaltrigen Jungen, die auch bei ihm zu Hause sein durften; am liebsten spielte er mit ihnen im Freien. Durch einen Kameraden, einen Bäckermeistersohn, dem er sich enger angeschlossen hatte, fand er Gefallen an den Pfadfindertreffen; dort wurde er ein gern gesehener Gast, voller Begeisterung für die Versammlungen und Geländespiele. Im Umgang mit den Gleichaltrigen war er aufgeschlossen, frisch, ohne jede Hemmungen. Gelegentliche Neckereien überging er, sie schienen ihn nicht mehr zu treffen.

Das Verhältnis zu den Angehörigen wurde herzlicher und vertrauensvoller. Dem Vater gegenüber bewies er eine gewisse Zurückhaltung, gegen die Mutter war er frei und offen, die Schwester wurde als älterer Kamerad betrachtet. Sein Verhalten war ungezwungen, lebhaft, die Bewegungen waren noch immer eckig, er blieb weiter ungeschickt beim Turnen.

Lieblingsbeschäftigungen waren die Gemeinschaftsspiele in Haus und Garten, er bastelte außerdem gern. Mit Leidenschaft fuhr er Rad und ersann besonders halsbrecherische Übungen. Winfried pflegte mehr als früher jedoch weniger als Kinder seines Alters zu lesen. Gegen Ende des Jahres beobachtete man ein gelegentliches Widersprechen oder Korrigieren der Eltern. Die Einwände wurden in gehöriger Form, meist gut begründet, vorgebracht. Er hatte oft recht, da er sehr gut beobachtete und ein gutes Gedächtnis besaß. Er übte auch Kritik an anderen Personen. Winfried begann, sich für die Kleidung seiner Mutter und Schwester zu interessieren und forderte von der Mutter, sie sollte sich beim Ausgehen nach seinen Wünschen richten. Die Garderobe der Schwester wurde strenger Kritik unterzogen. Auch beobachtete er die Kleider der Menschen auf der Straße, vor allem die der Frauen, und fragte die Mutter über ihre Meinung von Farbzusammenstellungen. Er selbst hatte große Freude an neuen Sachen und war sehr sorgfältig damit. Er hielt z. B. die Schul- und Sonntagskleidung streng getrennt.

Sexuelle Triebregungen wurden nicht beobachtet. Winfried ging mit Knaben und Mädchen gemeinsam zur Schule; aber er verachtete die Mädchen entsprechend dem chronologischen Alter und fand es unter seiner Würde, sich mit ihnen abzugeben. "Alberne Gänse" nannte er sie.

Zweiter Krankenhausaufenthalt 1955 - 11 1/2 Jahre -

Bei einem zweiten Krankenhausaufenthalt wurde nochmals die Frage der psychischen Struktur und Geschlechtszugehörigkeit des Kindes im Hinblick auf das spätere Leben einer eingehenden Prüfung unterzogen. Dabei war zu berücksichtigen, daß weder Winfried noch die Eltern die geringsten Zweifel an der männlichen Geschlechtszugehörigkeit hatten und seine Haltung eindeutig männlich war.

Bei der Aufnahme wirkten die Gesichtszüge differenzierter, weniger

kindlich, das Kind schien im Wesen gereifter. Die Motorik war unverändert, der Gang noch unelastisch, aber sicher und kraftvoll. Die Bewegungen und die Mimik waren lebhafter, Körpergröße und Erscheinungsbild waren sonst fast unverändert.

Der nunmehr 11 1/2jährige Winfried nahm schnell Kontakt auf, begrüßte Ärzte und Schwestern spontan, verblüffte durch sein gutes Gedächtnis, nahm seinen alten Platz im Kinderzimmer ein, fügte sich in den Tageslauf und gewann innerhalb kurzer Zeit Autorität unter den anderen Kindern. Trotz aller Freundlichkeit und Lebhaftigkeit war immer noch die Zurückhaltung auffallend, mit der sich das Kind bewußt gegen ein Eindringen in seine Persönlichkeit sperrte und die den näheren Zugang sehr erschwerte. Innere Unsicherheit und Neigung zu depressiver Verstimmung wurden ab und zu deutlich. Die durchgeführten Tests büßten an Wert ein, da Winfried nur wenig Interesse und Bereitschaft zeigte, auf sie einzugehen. Vermutlich wirkten sich auch die nun notwendigen körperlichen Untersuchungen ungünstig aus, die von dem Kind mit erstaunlicher Tapferkeit und Beherrschung ertragen wurden. Am aufschlußreichsten erwiesen sich die freien Aussprachen: Zur Schule hatte er ein neutrales, eher negatives Verhältnis (lediglich Bruchrechnen und Englisch machten ihm Freude). Er hatte kein Interesse an den Dingen außerhalb seines häuslichen Lebensbereiches, zeigte zwar noch Neigung, sich abzusondern, aber doch bedeutend mehr Kontaktfreudigkeit als im Vorjahr. Die intellektuelle Begabung war kaum durchschnittlich und die geistige Interessiertheit gering. Die Berufsfrage interessierte noch nicht. Er zeigte ein gutes Sozialgefühl und die Fähigkeit zu sachlicher Kritik der Umwelt. Das Verhältnis zur Familie und zu Personen der Umgebung hatte sich positiv entwickelt, die Hinneigung zu seiner Mutter hatte sich verstärkt. Es deutete sich eine Vertiefung der Gefühlssphäre an. Das Verhalten zeigte, daß die Kontaktstörung überwunden und eine gewisse Stabilisierung erreicht worden war. Wesentlich hatte das günstige häusliche und schulische Milieu dazu beigetragen.

Auf seine Veranlassung kam es zu mehreren Aussprachen über die Frage der Existenz des "Lieben Gottes". Winfried war von sich aus mit Zweifeln gekommen. Seine Gedanken waren kindlich, sie schienen zum Teil halbverstandenen Gesprächen Erwachsener entnommen, ihn jedoch intensiv zu beschäftigen. Verhältnismäßig leicht ließ er sich seine Zweifel zerstreuen.

Es folgte die Frage nach der Herkunft der kleinen Kinder. Mit sichtbarer Freude und Genugtuung nahm er den wahren Sachverhalt entgegen und war am Ende der Aussprache wie erlöst. Für weitere Probleme in diesem Zusammenhang bestand noch kein Interesse, weshalb sie unerörtert blieben.

In bezug auf die Frage der psychischen Geschlechtszugehörigkeit war in allen Testversuchen, den Aussprachen wie dem Verhalten eine ausschließlich maskuline Einstellung zu erkennen. Das Kind erlebte sich als Knabe. In Anbetracht der Aussichtslosigkeit, bei bereits verknöcherten Epiphysenfugen durch eine Cortisontherapie die Körpergröße zu steigern, sowie des guten Angepaßtseins an die bisherigen Lebensverhältnisse und an die männliche Geschlechtsrolle wurde nach eingehenden Überlegungen davon abgesehen, eine Geschlechtsänderung herbeizuführen. Bei dieser Entscheidung ist nicht außer acht gelassen worden, daß unter Umständen bei zusätzlichen Belastungen, z. B. Infekten, eine Cortisontherapie einsetzen muß, um einen Zusammenbruch des Stoffwechsels zu verhüten. Das Kind steht unter Beobachtung, und die sehr zuverlässigen Eltern haben Verhaltungsmaßregeln bekommen. - Niemals sind von Seiten der Familie, der Schule oder der sonstigen Umgebung Zweifel an der Zugehörigkeit zum männlichen Geschlecht laut geworden.

Untersuchungsergebnisse 1955

Entwicklungstest nach Bühler-Hetzer:

Für diesen wie für die folgenden Tests gilt das Desinteresse und die zeitweise bewußte, deutlich gezeigte Sperrung. Intelligenzalter von 10, 8

Jahren bedeutet Intelligenzrückstand von 11 Monaten. Intelligenz-Quotient 92%. Bemerkenswert ist die Verringerung des I.R. innerhalb eines Jahres von 2,6 Jahren auf 11 Monate.

Schulleistungen:

Langsamkeit und Schwerfälligkeit sowie Konzentrationsmangel sind bedeutend gebessert, aber noch vorhanden; Schwierigkeiten bei der Abstraktion. Rechnen und Englisch werden bevorzugt, letzteres, weil es "Etwas Besonderes" ist. Gute manuelle Fähigkeiten sind vorhanden. Leistungen entsprechen dem Durchschnitt der 5. Klasse, die Versetzung in die 6. Klasse ist gesichert.

Behn-Rohrschach-Test:

Sehr kurze Reaktionszeit, 40 Antworten in 15 Minuten. Niedriges F (70%) deutet auf nur oberflächliches Interesse. Es zeigen sich deutliches bewußtes Sperren gegen Eindringen in die Persönlichkeit und ängstliche Vermeidung von Äußerungen, die Aufschluß über wesentliche Probleme oder innere Haltung geben könnten. Daneben finden sich aber eine gewisse Aufgeschlossenheit und Anpassungsbereitschaft. Denkleistungen im Gebiet des Konkreten sind gestiegen und altersentsprechend (Sinn für das Gegenständliche, Praktische). Etwas schwerfällig ist das Kind im Denken und Handeln, von mäßiger Gestaltungskraft, aber aufgelokkerter und beweglicher als früher, affektiv anpassungsbereit. Es ist nicht mehr so stark autistisch, zeigt aber noch Hang zur Einsamkeit und Neigung zu depressiver Stimmungslage.

TAT:

Mehrere Bilder werden als bekannt oder zu dunkel und häßlich abgelehnt. Oberflächliches Interesse, aber keine Gehemmtheit. Die Beziehung zwischen Bild und Geschehen ist gut. Das Erzählen erfolgt ohne festen Plan aus momentanen Eindrücken; dynamische Situationen werden geschildert; Personen handeln.

Titel der Darstellungen:
In 6 Fällen Straftaten oder strafbare Handlungen,
in 4 Fällen familiäre Erlebnisse,
in 7 Fällen Männer oder Kinder mit ihren Eltern.
Fast alle Hauptpersonen sind Männer oder Knaben, nur 3 Personen Frauen.
Einzelne Helden erleiden Schaden, Schmerzen oder Leid, zweimal wird der Geschichte eine erlösende Wendung gegeben. In allen Handlungen bleiben die Helden am Leben; Lösungen, soweit gegeben, sind positiv. In den übrigen Fällen läßt der Ausgang auf ein gutes Ende hoffen. Es äußern sich versteckte Aggressionen, die gegen die eigene Person und die Umwelt gerichtet scheinen. Sie scheinen bewußt zu sein und bewußt verdeckt zu werden. Mildernd wirkt die positive Einstellung der handelnden Personen (Hilfsbereitschaft, Sorgen für andere). Es zeigt sich eine größere Aufgeschlossenheit der Umwelt gegenüber und geringere Neigung zu Isolierung.

Farbpyramidentest:
Es zeigen sich depressive Grundstimmung, gewisse Introversion, jedoch auch Kontaktbereitschaft trotz Vorsicht und Zurückhaltung. Suche nach äußerer und innerer Sicherheit, Unsicherheitsgefühl, innere Unruhe. Das Normsystem weist auf Bemühen hin, sich im psychischen Gleichgewicht zu halten und nicht aufzufallen. Hierzu werden Konzentration und Anspannung aufgebracht. Als altersspezifisches Merkmal gilt das überhöhte Grün. Der Aufbau einer Mantelpyramide deutet auf Tendenz zur Verdichtung des seelischen Lebens und auf Abschirmung gegen die Umwelt hin; große Sensibilität scheint vorhanden zu sein.

Scenotest:
Zuerst wird Garage aufgebaut, die wieder zerstört wird. Es folgt eine Art Tempel (streng symmetrisch) mit Grünanlagen ohne jede menschliche Figur. Er wirkt sehr ernst und feierlich, etwas kühl. "Soll keine

Abb. 14 1955 (11 1/2 Jahre)

Bild mit Ölkreide auf Zeichenpapier gemalt.
"Gärtner bei der Arbeit."

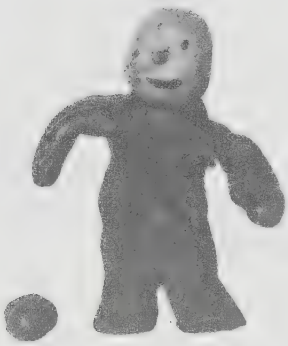


Abb. 15 1955 (11 1/2 Jahre)

Plastische Darstellung einer menschlichen Figur. - "Fußballspieler." -

Garage sein und kein Wohnraum, etwas Besseres."
In gewisser Hinsicht ist die Freude am rein architektonischen Bauen ohne menschliche Wesen altersspezifisch, hier jedoch wohl zu einem Teil der autistischen Haltung zuzurechnen.
Bei einem späteren Mal: - Aufbau des Brandenburger Tores mit Bäumen und Schupos.

Zeichnungen - siehe Seite 75, Abb. 14 -.
Bevorzugt werden jetzt kleineres Format und Zeichenpapier. Das Kind malt in harmonischen Pastelltönen mit zarter Strichführung unter guter Verwertung der Bildfläche. Die Motive sind kindlicher Lektüre entnommen, vorzugsweise Darstellungen aus den Abenteuern vom "Klein-Adlerauge" (Bildgeschichten). Unter zahlreichen Bildern mit männlichen Personen ist nur eines mit einer weiblichen, die in einer der Geschichten eine Rolle spielt.

Plastische Darstellung einer menschlichen Figur
- siehe S. 75, Abb. 15 -.
Das plastisch dargestellte Männchen ist sorgfältiger und geschickter gestaltet, nicht mehr so steif und primitiv, von freundlicherem Aussehen und lebhafteren Farben, etwas Bestimmtes darstellend (Fußballspieler).

Bei der Ausführung nimmt das Kind mehrmalige Korrekturen vor und zeigt sich selbstunzufrieden, als Schwierigkeiten bei der feineren Gestaltung der Hände und Füße auftreten.

Dritter Krankenhausaufenthalt 1958 - 14 1/2 Jahre -

Ein Krankenhausaufenthalt von einigen Tagen erfolgte in der postoperativen Phase der Appendektomie zu psychiatrischer Betreuung und Begutachtung.

Abb. 16 1958 (14 3/4 Jahre)
Sceno-Test: "Familienversammlung."

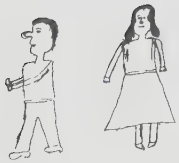


Abb. 17 1958 (14 3/4 Jahre)
Draw-a-Figure-Test.
Männliche Figur wurde zuerst, mit vielfachen Verbesserungen, gezeichnet.

Das Kind hatte in intellektueller und geistiger Beziehung seit 1955 nur geringe Fortschritte gemacht. Das soziale Verhalten war nach wie vor gut. Winfried wirkte dem Wesen nach jetzt jünger, dem Äußeren nach immer noch älter, als die chronologisch Gleichaltrigen und hatte weiter ausschließlich knabenhafte Interessen. Durch die Schwierigkeiten in der Berufsfrage war die Stimmungslage anfangs depressiv, das Kind unsicher und ratlos. Nach eingehenden Besprechungen konnte die berufliche Frage unter verständnisvoller Mitarbeit der verschiedenen Stellen (Arbeitsamt, Schulärztin usw.) geklärt werden, woraufhin die Stimmungslage ausgeglichener wurde.

Untersuchungsergebnisse 1958

Behn-Rohrschach-Test:

Kind ist intellektuell wenig differenziert, möglicherweise sogar leicht debil. Große Zahl pathologischer Deutungen,sind zum Teil als Zeichen innerer Unsicherheit und mangelnden Selbstvertrauens, zum Teil als Zeichen allgemeiner Ängstlichkeit (innere Angsterlebnisse) anzusehen. Es beginnt, Angsterlebnisse zu verarbeiten. Phantasie gering entwickelt. Das Kind ist affektiv gehemmt, gestaut. Möglich wären gelegentliche unkontrollierte Abreaktionen. Es besteht eine Diskrepanz zwischen den geringen intellektuellen Fähigkeiten und einigen sehr differenzierten Deutungen. Das weist darauf hin, daß das Kind in seinem Gefühlsleben differenziert ist und von dort her einiges zu kompensieren vermag. In dieser Beziehung ist es eine sehr empfängliche und aktive Persönlichkeit.

Scenotest: - siehe Seite 77, Abb. 16 -

Er stellt eine Familienversammlung, eigentlich eine Männerversammlung, vor; nur die Frau des Großvaters soll zugegen sein. Daß die weiblichen Figuren genommen worden sind, wird mit Mangel an männlichen begründet. Das Austauschen der Figuren ist außerordentlich bemerkenswert. Die Gruppenanordnung, auch die der Kinder, ist Ausdruck verbesserten mitmenschlichen Kontaktes. Das außerhalb des Kastens stehende

Gebäude läßt auf gewisse Isolierung schließen, und der auf die Tiere lauernde Fuchs dürfte Sinnbild verdeckter aggressiver Tendenzen sein.

Draw-a-Figure-Test: - siehe Seite 77, Abb. 17 -

Raumeinteilung spricht für introvertierte Einstellung zur Umwelt. Gesamtfigur deutet auf relativ geringe Persönlichkeitsdifferenzierung und auf gewisse sthenische Festigkeit hin. Die disharmonische Proportion des Körpers und des Kopfes zeigt schwere, vor allem das Selbstbewußtsein betreffende Konflikte an. Die Haarbehandlung deutet auf stark affektive Besetzung mit in der Form ziemlich groben und undifferenzierten Zärtlichkeitstendenzen. Die phallisch geformte, mehrfach verbesserte und verkleinerte Nase läßt auf bewußt erlebte Minderwertigkeit der eigenen Genitalorgane schließen. Die Betonung des Mundes deutet auf primitive orale Tendenzen. Die Wellenlinie der Arme könnte an einen gefühlsbetonten Kontakt denken lassen. Die feinere Gestaltung des weiblichen Gesichts läßt den Schluß auf durchlebte Minderwertigkeitsgefühle zu. Es zeigen sich innere Konflikte, Kontaktstreben und Retardierung der Entwicklung. Anzeichen für eine Pubertät und eine seelische Pubertätsentwicklung sind nicht vorhanden (Fehlen der deutlichen Sexualdifferenzierung). Die sexuelle Identifizierung ist eindeutig männlich. Allein die Art des Kontaktstrebens könnte evtl. als weibliche Haltung gedeutet werden.

Zeichnungen - siehe Seite 80 - Abb. 18 -

Sie unterscheiden sich in den Motiven nicht von denen vergangener Jahre. Die Formen sind etwas plump, die Bildfläche ist gut aufgeteilt. Die Zeichnungen von 1955 scheinen differenzierter und liebevoller in der Ausführung.

Plastische Darstellung einer menschlichen Figur
- siehe Seite 80, Abb. 19 -.

Die Figur weist im Gegensatz zu früheren Darstellungen wohl mehr Einzelheiten auf, hat aber in ihren Proportionen und dem häßlichen Äußeren

Abb. 18 1958 (14 3/4 Jahre)

Bild mit Wasserfarben auf Packpapier gemalt.
"Haus im Gebirge".

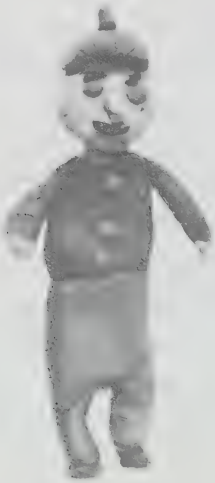


Abb. 19 1958 (14 3/4 Jahre)

Plastische Darstellung einer menschlichen Figur. - "Männchen, nichts Besonderes darstellend."

mehr Ähnlichkeit mit der Figur des Jahres 1954. Es scheint das durch die Berufsfrage wieder in den Vordergrund gerückte Erleben der eigenen disharmonischen Körperlichkeit hier seinen Ausdruck zu finden.

Ergebnisse der Beobachtung in den Jahren 1956 - 1961

Berufliche Entwicklung

Nach dem zweiten Krankenhausaufenthalt (1955, 11 1/2 J.) sanken, obwohl Unterricht erteilt worden war, die Leistungen im Laufe des Jahres 1955 unter Durchschnittsniveau. Das Kind erreichte die Versetzung 1956 mit Mühe. Noch größere Schwierigkeiten ergaben sich im folgenden Jahr. Winfried hatte Einsicht in seine Schwächen und fand sich mit ihnen ab, jedoch panische Angst vor erneuter Rückversetzung, vor der "Schande", mit sehr viel Jüngeren zusammen sein zu müssen, und davor, daß die Kinder nicht nur "Brummbär", sondern auch "Sitzenbleiber" hinter ihm herrufen würden. Diese Angst beherrschte ihn schließlich vollkommen. In den Monaten vor der Versetzung in die letzte Klasse war die Stimmungslage depressiv,und gelegentliche Äußerungen der Mutter gegenüber, er werde sich das Leben nehmen ... und ... er werde nicht mehr weiter leben können, falls er nicht versetzt würde, klangen ernstgemeint und gaben Anlaß zu Besorgnis. Die Versetzung erfolgte nach Rücksprache mit der Schulärztin und dem Lehrer; jedoch dauerte es geraume Zeit, bis die Depression abgeklungen war.

Neue Schwierigkeiten traten im letzten Schuljahr (1957/58) durch die Berufsfrage auf. Der lange gehegte Wunsch, Briefträger zu werden, ließ sich wegen der strengen Aufnahmebedingungen (u.a. Mindestkörpergröße) nicht verwirklichen. Nachdem die endgültige Absage nach monatelangem Warten eintraf, versank das Kind in einen Zustand von Resignation, der nach außen nur mühsam kompensiert wurde und dessen Tiefe sich in besorgniserregenden Äußerungen verriet. Zu keinem anderen Beruf bestand eine Neigung. Das eine Handwerk war ihm zu schmutzig, das andere zu laut. Unverkennbar waren der Arbeitswille, ein Zug zu aufbauender Tätig-

keit, eine gewisse praktische Intelligenz, das Streben, innerhalb eines großen Ganzen ein tätiges Mitglied zu werden sowie der Wunsch nach einer gesicherten Position. Die Höhe des Geldverdienens spielte bei den Überlegungen keine Rolle. Dank der guten Zusammenarbeit zwischen Klinik, Berufsberatung und Arbeitsamt konnte schließlich dem Kind eine Tätigkeit als Bote in Aussicht gestellt werden. Daraufhin trat eine gewisse Beruhigung ein; jedoch blieb die Grundstimmung ernst.

Als er die Tätigkeit als Bote bei einer Baufirma begann (Sommer 1958), zeigte er deutlich, wie sehr die Ungewißheit auf ihm gelastet hatte; er war wie erlöst.

Winfried ging mit Begeisterung an die neue Arbeit. Bald entdeckte man seine Zuverlässigkeit und Pünktlichkeit und gab ihm Aufträge in den verschiedenen Abteilungen des Betriebes. Er hatte keinerlei Schwierigkeiten, sich einzuleben, schnell guten Kontakt zu den Mitarbeitern, von denen er bald geschätzt wurde, und weniger Hemmungen im Umgang mit Menschen. Nach kurzer Zeit machte man ihm den Vorschlag, im Betrieb das Maurerhandwerk zu erlernen, was er jedoch ablehnte. "Die Leute auf dem Bau trinken zuviel". Die Stimmungslage war sehr bald völlig ausgeglichen und blieb so, das Selbstbewußtsein war deutlich gestärkt.

Nach ungefähr einem Jahr wurden ihm verantwortungsvollere Aufträge erteilt, die er zu aller Zufriedenheit ausführte, nachdem er schon zu Beginn seiner Tätigkeit Gelder zum Transport anvertraut bekommen hatte.

Im Jahre 1961 ist seine Stellung im Betriebe gesichert. Die berufliche Sicherheit und die Möglichkeit, sich einzusetzen und zu bewähren, haben ihm eine Frische und Unbekümmertheit gegeben, wie man sie früher in diesem Maße nicht an ihm erlebt hat. Er tritt frei und sicher auf, blickt sein Gegenüber offen an und ist geistig reger geworden. Man hat den Eindruck, er habe seinen Platz im Leben gefunden und fülle ihn aus. Fingernägel werden nicht mehr abgebissen.

Zwischenmenschliche Beziehungen

Kontaktstörungen gegenüber der Familie und dem Freundeskreis wurden in den letzten drei Jahren nicht mehr beobachtet. Im Verkehr mit der Schwester zeigte sich Winfried kameradschaftlich, ließ sich jedoch nicht mehr von ihr kommandieren. Der Mutter gegenüber war er zärtlich besorgt und vertrauend, dem Vater gegenüber zurückhaltender.

Im ersten Berufsjahr traf er sich regelmäßig mit Kameraden der letzten Schulklasse. Die Freundschaft mit dem Bäckermeistersohn, der noch die Schule besucht und Ingenieur werden will, besteht weiter trotz der verschiedenen beruflichen Interessen. Weder in der Schulzeit noch späterhin zeigte Winfried Interesse für Mädchen. Er sprach stets in verächtlichem Ton von "den Mädchen" und zeigte auch sonst keine Neigung zu einer anderen weiblichen Person außer zu Mutter und Schwester. Bisher ist keine Änderung der Beziehung zum weiblichen Geschlecht zu beobachten gewesen.

Während er sich in den Jahren 1954-1958 Fremden und vor allem Respektspersonen gegenüber betont zurückhielt und erst bei näherer Bekanntschaft zutraulich wurde, wich diese Haltung in den beiden letzten Jahren einer bemerkenswerten Unbefangenheit.

Soziale Einstellung

Die soziale Einstellung ist schon im Alter von 10 1/2 Jahren gut entwickelt gewesen und ist auch jetzt noch ausgeprägt; auffallend war und ist der Gerechtigkeitssinn. So wie er sich in der Schule hilfsbereit, verträglich und zuverlässig verhalten und auf seine Kameraden bewußt erzieherisch einzuwirken verstanden hat, zeigt er auch jetzt ein reges Mitgefühl für seine Arbeitskameraden und ein offenes Auge und Ohr für die Sorgen und Nöte seiner Mitmenschen. In Anbetracht der nur schwachen intellektuellen Begabung sind Beobachtungsgabe, Urteilsfähigkeit über menschliche Charaktere, Sinn für typische Eigenheiten und Sinn für Situationsko-

mik bemerkenswert. Schon mit 11 1/2 Jahren hat er eine verblüffende Objektivität gegenüber den eigenen Leistungen gehabt und ein klares Urteil über seine Spielgefährten abgegeben. Winfried hatte und hat ausgesprochene Sympathien und Antipathien, die er auch begründen kann.

Lieblingsbeschäftigungen

Während der Schulzeit bestanden sie hauptsächlich in Gemeinschaftsspielen im Haus und im Freien. Winfried hatte Freude am Lärmen und Umhertollen. Im Sommer schwamm er und fuhr Rad, baute Zelte und Schlupfwinkel. Im Winter rodelte er mit Begeisterung, mit Vorliebe besonders halsbrecherisch, lieferte Schneeballschlachten und schlitterte. Er spielte wild und ausgelassen und war stets leidenschaftlich bei der Sache, aber immer rücksichtsvoll gegen die Spielkameraden. Die Neigung zu Gärtnertätigkeit und die Freude an Tieren blieb während der letzten Jahre bestehen. Nach der Schulentlassung erwachte Interesse am Photographieren, das er zunächst unter Anleitung, später selbständig betrieb. Er entwickelte auch seine Bilder selbst. Seine Leistungen waren zwar nicht künstlerisch, jedoch recht solide. Als Objekte dienten bisher hauptsächlich Menschen. Außerdem bastelte Winfried mehrere kleine Möbelstücke: Hocker, Lampe, Papierkorb. Alle waren sehr einfach in der Form und Ausführung, jedoch sauber und solide.

Für Lektüre bestand auch in der letzten Zeit kein besonderes Interesse. Nach wie vor fanden lediglich bebilderte Geschichten und Tatsachenberichte des eigenen Erlebniskreises Beachtung. In den beiden letzten Jahren besuchte er öfter ein Kino und bevorzugte "Wildwestfilme". "Liebesgeschichten finde ich albern!" Für Musik hatte er wenig Verständnis. Sein Spargeld legte er für Kleidung und Reisen zurück. Seine Interessen waren und sind ganz auf den eigenen Lebenskreis beschränkt. Probleme wie das Werden und Vergehen der Menschen beschäftigten ihn nicht mehr (sie hatten sich bisher nicht in seiner näheren Umgebung zugetragen). Den Konfirmationsunterricht besuchte er willig. Die Konfirmation war für ihn mehr ein freudiges Familienfest als ein religiöses Erlebnis.

Intellektuelle und geistige Begabung

Im Laufe der Jahre war immer deutlicher geworden, daß die intellektuelle Begabung nur mäßig entwickelt und als kaum durchschnittlich anzusehen war. Eine gewisse praktische Intelligenz bedeutete für das tägliche Leben einen guten Ausgleich.

Seelische Fähigkeiten

Winfried war stets sehr rücksichtsvoll und zartfühlend, konnte sich gut in die Lage anderer versetzen, war empfänglich für Stimmungen und seelisch durchaus differenziert.

Gedächtnis

Es war stets gut und ist auch jetzt ausgezeichnet, vor allem für die Geschehnisse des Tages.

Phantasie

Sie war und ist äußerst dürftig. Das Kind dachte stets real und hatte keine Tagträume. In den letzten Jahren hat sich das nüchterne, phantasiearme Denken weiter ausgeprägt.

Träume

Über Träume war wenig zu erfahren. Tagträume hatte das Kind nicht, aber in der Zeit großer Konflikte wegen der ungelösten beruflichen Frage ohne Zweifel Angstträume. Seitdem Winfried ganz von seinen beruflichen Pflichten erfüllt ist, wird nicht mehr über Träume berichtet.

Kleidung

In der Kleidung war Winfried bereits als Kind sehr korrekt und ist es geblieben. Er pflegte seine Sachen, trennte sorgfältig Arbeits- und Sonntagskleidung und hatte Freude an der Anschaffung neuer Sachen. Im Alter von

11 1/2 bis 12 Jahren bekundete er lebhaftes Interesse an den Kleidern der Mutter und Schwester und pflegte sie gelegentlich zu kritisieren. In den letzten Jahren war er mehr an seinen eigenen Sachen interessiert.

Essen

Im Essen war er nur in der allerersten Zeit der Beobachtung unmäßig, jedoch ißt er auch jetzt gern und reichlich.

Sexualität und Erotik

Bisher wurden keine sexuellen Triebregungen beobachtet. Das Verhältnis zu männlichen wie weiblichen Personen ist als neutral zu bezeichnen. Ebensowenig kann von Autoerotik gesprochen werden. Erotische Neigungen prägen sich nicht aus.

Neurotische Symptome

Bemerkenswert ist, daß, seitdem Winfried in der Berufsarbeit steht, das Nägelbeißen aufgegeben worden ist. Vorher war es auch dem Einfluß der Lehrer nicht gelungen, ihn davon abzubringen.
Weitere neurotische Symptome sind nicht vorhanden.

Zusammenfassung

In vorliegendem Falle wurde ein Kind durch die Reaktion der Umwelt-Hänseleien der Spielgefährten, Neugier der Erwachsenen - zuerst im 6. Lebensjahr auf Symptome seiner vorzeitigen allgemeinen Entwicklungsbeschleunigung aufmerksam und empfand hierdurch zum ersten Male ein Mißverhältnis zur Umwelt. Es stand diesem Erleben hilflos gegenüber. Da auch die Eltern ratlos waren, entwickelte sich aus einer unkindlich resignierenden Haltung eine schwere Kontaktstörung.

Erst im Alter von 10 1/2 Jahren brachten die Eltern das Kind in ärztliche Behandlung. Es gelang im Laufe einiger Monate durch klinische und ambu-

lante kinderpsychiatrische Behandlung und heilpädagogische Betreuung, das Kind aus seiner Vereinsamung zu lösen und in die Kindergemeinschaft zurückzuführen. Wenn auch zunächst kein ganz enger Kontakt zustande kam, wußte es sich doch durchzusetzen. Später schloß es, ein Zeichen weiterer Stabilisierung, eine Einzelfreundschaft, die sich bis jetzt erhalten hat.

Ambulante Betreuung war notwendig und wird auch noch jetzt durchgeführt, da sich auch in der folgenden Zeit für den Jugendlichen aus dem Erleben der unzureichenden Körpergröße und der disharmonischen Proportionen mit ihren Folgen im täglichen Leben und aus den ungenügenden Schulleistungen Konflikte ergaben. Später kamen Schwierigkeiten in der Berufswahl hinzu.

Seit Beginn der Berufstätigkeit hat sich eine verhältnismäßig ausgewogene innere Situation herausgebildet. Ein Teil des Konfliktstoffes ist weggefallen, ein Teil hat an Bedeutung verloren. In erster Linie spielt hierbei die befriedigende berufliche Tätigkeit eine Rolle. Der jetzt 18jährige erfährt an seiner Arbeitsstelle wegen seiner Gewandheit in praktischen Dingen, seiner Zuverlässigkeit und kameradschaftlichen Haltung Anerkennung und Förderung. Er hat als Bote begonnen und wird jetzt im Innenbetrieb überall da eingesetzt, wo er seine Zuverlässigkeit beweisen kann.

In den drei zu überblickenden Phasen der Entwicklung seit Beginn der Behandlung sind die solide Charakterstruktur, die Harmonie des Familienlebens und die nach dem ersten Krankenhausaufenthalt entstandene Einzelfreundschaft für das bisherige Ergebnis von großer Wichtigkeit gewesen.

Der Kontakt zu den Eltern ist immer eng gewesen und hat sich gegenüber der Kindheit kaum geändert. Dies muß als außerordentlich günstig angesehen werden. Die Eltern haben sich sehr um das Kind bemüht, ihr anfängliches Versagen erkannt und sich gegenüber allen ärztlichen und pädagogischen Ratschlägen aufgeschlossen gezeigt.

Bereits das Kind hat sich durch eine Reihe positiver Charaktereigenschaften ausgezeichnet, die sich nicht nur erhalten, sondern vertieft haben: Soziales Empfinden, Gerechtigkeits- und Ordnungssinn, Zuverlässigkeit und Strebsamkeit. Bemerkenswert ist, daß sich ein differenziertes Gefühlsleben entwickelt hat. Es bietet Kompensationsmöglichkeiten, die durch die mangelnden intellektuellen Fähigkeiten nicht gegeben sind. Was die psychische Geschlechtszugehörigkeit betrifft, erlebte sich das Kind und erlebt sich der Jugendliche als männlich. Die maskuline Haltung kommt nicht nur im täglichen Leben, sondern auch in den Testsituationen zum Ausdruck. In den letzten drei Jahren weist der Patient einzelne Züge auf, die man für feminin halten könnte; zudem ist die Differenziertheit der Gefühlssphäre auffallend. Aber eine Disharmonie des Charakters hat sich nicht ergeben. Nach reiflicher Überlegung ist die wahre Geschlechtsdiagnose nicht mitgeteilt worden. Von einer Geschlechtsumwandlung mußte schon deshalb abgesehen werden, da die Ausrichtung auf das männliche Geschlecht in jeder Hinsicht bereits festgelegt war, als das Kind mit 10 1/2 Jahren in ärztliche Behandlung kam.

Anzeichen geistig-seelischer Pubertät bestehen, sind jedoch so wenig differenziert, daß von einer normalen Pubertät nicht gesprochen werden kann. Den Pubertätszügen fehlt bisher, also bis zu einem Alter von 18 Jahren, jede erotische oder sexuelle Komponente.

Allgemeine Charakterstruktur

Vergleicht man die Angaben über die Psyche der Kranken mit kongenitalem adrenogenitalen Syndrom, die ausführlich genug sind (Wallis 1958, 1959, Bierich 1958, Züblin 1953, 1959), so findet man bei fast allen Patienten unabhängig von der Verschiedenheit des Standes, der Ausbildung und Interessen eine Ähnlichkeit der Persönlichkeitsstruktur, die in einer gewissen Undifferenziertheit auf geistigem und seelischen Gebiet zum Ausdruck kommt. Sie scheint unabhängig von der intellektuellen Be-

gabung zu sein. Charakterliche Qualitäten sind durchaus zu verzeichnen (siehe vorliegenden Fall). Eine so hoch differenzierte Persönlichkeit wie die von L. Meier (1957) beschriebene Patientin scheint eine bemerkenswerte Ausnahme darzustellen.

Es liegt der Gedanke nahe, die schon embryonal wirksame hormonelle Störung habe einen Einfluß auch auf die geistig-seelische Entwicklung und auf den Grad der Ausdifferenzierung der Persönlichkeit. Bleuler (1954) nimmt an, daß durch die frühembryonale Störung die gesamte Entwicklung beeinflußt wird. Für eine allgemeine cerebrale Schädigung spricht der EEG-Befund des vorliegenden Falles. Außerdem ist zu bedenken, daß durch die Eigenart der hormonellen Stoffwechselstörung ein besonderes Teilgebiet der Psyche, die Psychosexualität, vor allem betroffen wird. Man kann vermuten, daß die bei den Kranken allgemein zu beobachtende Undifferenziertheit im psycho-sexuellen Bereich Auswirkungen auf die Entwicklung anderer Teilgebiete der Psyche haben muß, so daß daraus der Eindruck einer gewissen allgemeinen Undifferenziertheit entsteht. Nach dem Gesagten nimmt es nicht wunder, daß die von Züblin (1953 und 1959), Bierich (1958), Wallis (1958, 1959) und Niekisch (1960) beobachteten Patienten mit kongenitalem adrenogenitalen Syndrom mehr oder minder infantile Züge aufweisen, ohne daß eine besondere Beeinträchtigung der intellektuellen Fähigkeiten gefunden worden ist. Es sind alle Intelligenzgrade vertreten gewesen. Infantile Züge finden wir auch bei unserem Patienten, der überdies eine ausgesprochene Minderbegabung zeigt. Bei guten intellektuellen und seelischen Fähigkeiten wird die Undifferenziertheit der Psyche im sexuellen Bereich stärker ins Gewicht fallen und eher zu Unausgeglichenheit der Persönlichkeit und schweren inneren Konflikten führen (siehe Pat. von L. Meier (1957), die jedoch eine Ausnahme darstellt). Andererseits sind dadurch Möglichkeiten gegeben, sich mit dem Schicksal auseinanderzusetzen. Allein bei Kranken mit guten geistigen und seelischen Fähigkeiten kann es erlaubt sein, sie über die Art ihrer Erkrankung aufzuklären; im allgemeinen wird sich dieses Vorgehen verbieten (u.a. Nelson 1956, Wallis 1958, vorl. Fall).

Bei den mittelmäßig oder dürftig Begabten werden die Konflikte nicht so tiefgreifend sein, da die Kranken im allgemeinen nicht zu Betrachtungen über ihren Zustand neigen, wenn die äußeren Verhältnisse geordnet sind und sie nicht durch ihre Umgebung darauf hingelenkt werden und sie außerdem zu resignieren pflegen. Jedoch muß die seelische Struktur berücksichtigt werden. Bei der Differenziertheit der Gefühlssphäre unseres Patienten z.B. ist in Konfliktsituationen mit ernstzunehmenden Krisen zu rechnen. Auffallend und geradezu typisch ist aber, daß die Konfliktsituationen bei den meisten, wie auch bei dem beschriebenen Patienten, bisher fast immer durch die Umwelt entstanden sind und nicht, wie in dem Fall der hochbegabten Persönlichkeit von L. Meier, vorwiegend durch innere Auseinandersetzung mit den Folgen der Erkrankung im weitesten Sinne.

Psycho-Sexualität

Fast alle Patienten von Züblin haben einen asexuellen Interessenkreis, betätigen sich bis auf einen Fall weder hetero- noch homosexuell; ähnliches berichten Bierich (1958) und Wallis (1958). Nach Money, Hampson und Hampson (1956) ist Homosexualität sehr selten, Autosexualität jedoch häufig. Niekisch (1960) berichtet über Autosexualität seit dem 4. Lebensjahr. In vorliegendem Falle ist bisher weder das eine noch das andere festzustellen. Es scheint sich eine gleichartige Entwicklung auf sexuellem Gebiet anzubahnen wie bei den meisten Patienten von Züblin. Dieses bedeutet für die Kranken einen gewissen Schutz. Ihr mangelndes Interesse für sexuelle Dinge bewahrt sie eher vor Erlebnissen, denen sie auf Grund ihrer psychosexuellen Struktur nicht gewachsen wären. Aufgabe der Umwelt muß es sein, den asexuellen Interessenkreis zu wahren und zu fördern. In den meisten Fällen der Literatur, in denen über geschlechtliche Betätigung berichtet wird, muß vermutet werden, daß sie nicht auf Grund psycho-sexueller Differenzierung, sondern von Umwelteinflüssen erfolgt ist. Ausnahmen scheinen die Fälle von Andersen (1956) und Gans und Ser (1958) darzustellen.

Antrieb und Affektivität

In der Mehrzahl der veröffentlichten Fälle wird in den Betrachtungen über die Psyche eine Labilität der Stimmungslage, Neigung zu depressiven Verstimmungen, Zornausbrüchen, Launenhaftigkeit und Reizbarkeit (Bierich 1958) beschrieben. Züblin (1959) glaubt, so auch Niekisch (1960), daß durch die Einwirkung des gestörten Stoffwechsels manche Kinder in das "Endokrine Psychosyndrom" von Bleuler (u.a. 1954) hineinwachsen werden. Bierich (1958) hebt mehr die Ähnlichkeit der psychischen Veränderungen mit denen beim Morbus Addison hervor und betont damit die Grundstörung, die Nebennierenrinden-Insuffizienz. Die Autoren berücksichtigen jedoch auch die reaktiven Momente im Verhalten, worauf die amerikanischen Autoren Money, Hampson und Hampson (1956) fast ausschließlich die Auffälligkeiten im Verhalten zurückführen. Im vorliegenden Falle besteht zwar eine Neigung zu depressiver Erlebnisverarbeitung, jedoch ist sie bisher nur reaktiv manifest geworden (bei Schwierigkeiten der Schulversetzung und der Berufswahl) und hat sich gelegt, sobald die Konfliktsituationen beendet gewesen sind. In der letzten Zeit kommt als Konfliktstoff lediglich die mangelnde Körpergröße von 141,5 cm und die disharmonische Körperproportion in Betracht, über die sich jedoch der Jugendliche, dessen Tag ausgefüllt wird von seiner beruflichen Tätigkeit, von Photographieren als Liebhaberei und seiner Freundschaft, in staunenswerter Weise hinwegsetzt. Er ist im übrigen ausgeglichen, weist keine Störung des Antriebsverhaltens auf und ist immer, mit Ausnahme der ersten Monate der Beobachtung, erstaunlich aktiv gewesen. Eine gewisse Passivität deutet sich im höheren seelischen Bereich an. Er hat jetzt auffallend geringe Schwierigkeiten, sich im täglichen Leben durchzusetzen. In dieser Beziehung nimmt er gegenüber den Patienten von Züblin eine Sonderstellung ein und zeigt die gleiche Entwicklung wie das von Wallis (1958 und 1959) beschriebene Kind mit kongenitalem adrenogenitalen Syndrom, das ebenfalls als Knabe aufwächst. Im allgemeinen werden die Kranken als wenig antriebsstark, zu passiver, re-

signierender Haltung neigend, geschildert. Sie sind verträglich und gutmütig und bestrebt, sich dem Durchschnitt anzupassen und möglichst wenig aufzufallen.

Zwischenmenschliche Beziehungen

Über die zwischenmenschlichen Beziehungen ist zu sagen, daß alle Kinder mit körperlicher Frühreife, gleich welcher Genese, der Gefahr der Überforderung ausgesetzt sind und sich gegenüber anderen Kindern in der schwierigen Lage befinden, von den chronologisch Gleichaltrigen als zu erwachsen, den biologisch Gleichaltrigen als zu kindlich angesehen zu werden. Zu diesen Konfliktsituationen kommen Reaktionen von seiten der Erwachsenen wie Neugier, Abscheu, aber auch Verwöhnung, Absonderung usw., so daß Verhaltensstörungen, wie im vorliegenden Fall dargestellt, immer zu befürchten sind. Besonders eindrucksvoll zeigt der von Money und Hampson (1955) beschriebene Knabe, daß, wenn Kinder psychiatrisch geführt und Eltern in ihrem Verhalten unterwiesen werden, sie eine unbeschwerte Kindheit haben können. Aber auch in vorliegendem Fall ist aufgezeigt worden, daß bei einem wenn auch nicht mit so glänzenden Geistesgaben ausgestatteten Kind wie dem von Money und Hampson, eine günstige Entwicklung erzielt werden kann. Durch möglichst unauffällige Beobachtung und seelische Führung des Kindes in Krisenzeiten, durch Unterweisung und Beratung der Eltern kann bei einem harmonischen Familienleben, dessen Existenz für die Kranken mit kongenitalem adrenogenitalen Syndrom von wesentlicher Bedeutung ist, erreicht werden, daß diese Menschen innerhalb eines meist eng begrenzten Lebenskreises ein für sie befriedigendes und die Allgemeinheit auf Grund ihrer positiven Eigenschaften förderndes Leben führen können (siehe beschriebener Patient).

Psychische Geschlechtszugehörigkeit

Bedingung dazu ist, daß sie in der Geschlechtszugehörigkeit leben können, die ihnen gemäß ist und die nach übereinstimmenden Ergebnissen mehrerer Autoren (Ellis 1945, Money, Hampson und Hampson 1956, Wallis 1958, 1960, 1961) durch die Erziehung in entscheidender Weise

beeinflußt wird. Seine Erklärung findet dieses Phänomen in der Undifferenziertheit der Psyche im sexuellen Bereich und der Infantilität. Verfehlt ist, aus dieser Tatsache Schlußfolgerungen auf die Bedeutung der Erziehung für die seelische Geschlechtszugehörigkeit im Normalen zu treffen, da es sich bei diesen Kindern und Jugendlichen um hormonell gestörte Individuen handelt (siehe Bleuler 1954). Aus dem gleichen Grunde kann auch die eindrucksvolle Arbeit von Ellis (1945) über die psychosexuelle Ausrichtung einer Anzahl von hormonell gestörten Menschen keinen Beweis für den Einfluß der Erziehung auf die seelische Geschlechtszugehörigkeit normaler Individuen bringen. Untersuchungen an hormonell Normalen über diese Frage fehlen bisher noch.

Eine Entscheidung über die Geschlechtszugehörigkeit eines Menschen ist immer schwerwiegend und problematisch.
Beim Erwachsenen muß der seelischen Haltung ausschlaggebende Bedeutung beigemessen werden, da sich die seelische Geschlechtsausrichtung unabhängig vom genetischen und biologischen Geschlecht entwickeln kann. Wird sie nicht genügend berücksichtigt, kann es sogar zum Suicid kommen (s. Fall von H. H. Young 1937). Auch bei einer Cortisontherapie muß der Psyche genügende Beachtung geschenkt werden und müssen die Patienten auf die zu erwartenden körperlichen Veränderungen vorbereitet werden. Bei dem Fall von Meier (1957) kam es zu einer schweren seelischen Krise, weil dies nicht geschehen war.

Bei Kindern und Jugendlichen, bei denen die seelische Ausrichtung noch nicht feststeht, sollte für jeden einzelnen Fall unter Berücksichtigung der somatischen und psychischen Gegebenheiten entschieden werden. Eine Therapie mit Cortison sollte so früh wie möglich begonnen werden. Bei den Neugeborenen wird im allgemeinen jetzt so früh wie möglich eine Cortisontherapie eingeleitet, und die Kinder wachsen als Mädchen auf. Fälle wie der vorliegende und die von Wallis (1959) und Prader (1958) beschriebenen, bei denen von den Verantwortlichen schwerwiegende Entscheidungen getroffen werden mußten, werden so immer seltener werden.

Der Fall von Wallis ist ein Parallelfall zu vorliegendem. Das Kind ging ebenfalls schon völlig in der männlichen Geschlechtsrolle auf, als es in ärztliche Behandlung kam. Es wächst nun weiter als Knabe heran und hat bisher, wie der hier beschriebene Patient, eine günstige Entwicklung genommen. Prader (1958) hat sich bei einem 4jährigen, als Knaben erzogenen Kinde mit vollständig männlichem äußeren Genitale entschlossen, es das Geschlecht beibehalten zu lassen. Er diskutiert die Frage, ob bei überwiegend männlichem äußeren Genitale einem Kinde nicht besser gedient sei, es als Angehörigen des männlichen Geschlechtes aufwachsen zu lassen. -
Der Grundsatz des Nil nocere, der über allem ärztlichen Tun stehen soll, muß die Verantwortung des Arztes lenken. So ist dem Mediziner eine große Verantwortung überlassen, die nur mit Kenntnis des gesamten Fragekomplexes getragen werden kann.

Hier ist zu erwähnen, daß von der Möglichkeit, das genetische Geschlecht aus der Zellkernstruktur zu bestimmen und nach dem Ergebnis das Geschlecht festzulegen, nur mit größter Vorsicht Gebrauch gemacht werden sollte. Abgesehen davon, daß die psychische Geschlechtszugehörigkeit unabhängig von genetischem und biologischem Geschlecht sein kann, wissen wir noch nicht mit Sicherheit, ob allein die als X und Y bezeichneten chromosomalen Anteile ausschlaggebend für die Geschlechtszugehörigkeit im allgemeinen sind und nicht möglicherweise autosomale Elemente bzw. mehrere Faktoren bestimmend sein können (nach Nelson 1956).

Zusammenfassung von Teil I und Teil II

Es wurde die körperliche und psychische Entwicklung eines mit kongenitalem adrenogenitalen Syndrom behafteten Kindes, das als Knabe erzogen worden und mit 10 1/2 Jahren in ärztliche klinische Behandlung gekommen war, über einen Zeitraum von 8 Jahren verfolgt. Die Beobachtung wird fortgesetzt.

Die körperlichen Untersuchungen erbrachten einen für das kongenitale adrenogenitale Syndrom typischen Befund: Weibliche Zellkernstruktur, weibliche innere Genitalien, mit 10 1/2 Jahren abgeschlossenes Längenwachstum, vorgeschrittenes Knochenalter, Hirsutismus. Auffallend waren die besonders starke Virilisierung des äußeren Habitus und die weitgehend den Verhältnissen des männlichen Geschlechtes angeglichene Ausbildung der hypertrophierten Klitoris mit dem Urethralverlauf. Aus dem anatomischen Befund und der auffallend hohen Ausscheidung von 17-Ketosteroiden muß auf eine besonders hohe Produktion von androgen wirkenden Stoffen geschlossen werden.

Anhand der endokrinologischen Aufschlüsselung wird für diesen Fall eine zweifache Stoffwechselstörung vermutet, aus der die hohe 17-Ketosteroid-Ausscheidung resultiert; diese Annahme stimmt mit der vorgetragenen Ansicht über die formale Genese überein. Das auf pathologischer Grundlage entstandene hormonelle Gleichgewicht hat sich als recht stabil erwiesen: Zeichen einer Nebennierenrinden-Insuffizienz sind nur ganz flüchtig nach dem Streß eines operativen Eingriffes aufgetreten. Erwähnt werden muß noch das Vorkommen einiger Hemmungsmißbildungen am Skeletsystem und der Zustand nach rechtsseitiger kongenitaler Hüftgelenksluxation.

In psychischer Hinsicht zeigte der Patient, nachdem eine schwere reaktive Verhaltensstörung durch kinderpsychiatrische Behandlung und heilpädagogische Betreuung überwunden werden konnte, die mehrfach beschriebene allgemeine phsychische Undifferenziertheit der Kranken mit kongenitalem

adrenogenitalen Syndrom. Intellektuell war das Kind minderbegabt. Der herabgesetzte Intellekt wurde bis zu einem gewissen Grade durch gute praktische Intelligenz und Strebsamkeit ausgeglichen. Es besaß noch weitere positive Charaktereigenschaften und fand Geborgenheit in einer harmonischen Familiengemeinschaft. Bereits mit 10 1/2 Jahren ergab sich eine vollkommene Identifizierung mit dem männlichen Geschlecht sowohl im äußeren Verhalten wie in seelischer Beziehung. (Daß sich die seelische Geschlechtsausrichtung von der Erziehung beeinflussen läßt, entspricht der Erfahrung bei diesen hormonell gestörten Kindern.) So wurde in Anbetracht des Habitus, der psychischen Struktur und da eine Cortisontherapie das Längenwachstum nicht mehr hätte fördern können, nach reiflichem Überlegen beschlossen, für den Patienten das männliche Geschlecht beizubehalten. Die wahre Diagnose wurde ihm nicht bekannt. Der Umgebung sind bisher keine Zweifel über seine Zugehörigkeit zum männlichen Geschlecht gekommen. Bei dem sonst maskulinen Gepräge ist die Differenzierung der Gefühlssphäre bemerkenswert. Sie könnte als ein Zeichen femininer Veranlagung gedeutet werden.

Während der Zeit der Beobachtung (1954 - 1961) und jetzt im Alter von 18 Jahren haben sich keine sexuellen oder erotischen Neigungen gezeigt, weshalb die Pubertät nur durch einzelne Züge angedeutet ist. Es wird angenommen, daß die fehlende Differenzierung der Psycho-Sexualität bei den Kranken mit kongenitalem adrenogenitalen Syndrom sämtliche Teilgebiete der Psyche beeinflußt, so daß infantile Züge und der Eindruck einer gewissen Undifferenziertheit auch bei guten intellektuellen Fähigkeiten entstehen.

Sowohl im Hinblick auf die in der Literatur angeführten Fälle wie auf den beschriebenen Patienten hat sich gezeigt, daß a l l e Kinder und Jugendliche mit kongenitalem adrenogenitalen Syndrom psychiatrischer Behandlung und Betreuung bedürfen. Ihre Eltern müssen beraten werden, da die Harmonie des Familienlebens von großer Bedeutung ist und durch elterliche Einsicht und Pädagogik mancher Fehlentwicklung vorgebeugt werden kann.

Die Entscheidung über das Geschlecht eines Neugeborenen ist von besonderer Tragweite, da die seelische Geschlechtsneigung mit der Erziehung übereinzustimmen pflegt. Im allgemeinen wird so frühzeitig wie möglich mit einer Cortisontherapie begonnen, und die Kinder wachsen als Mädchen auf. In Ausnahmefällen sollten auch äußerer Habitus und Ausbildung des äußeren Genitales bei der Entscheidung über die Geschlechtszugehörigkeit berücksichtigt werden. Bei Erwachsenen hat allein die seelische Geschlechtsneigung ausschlaggebend zu sein.

Weitere Beobachtungen müssen folgen. Vor allem ist bisher eine Gegenüberstellung der seelischen und körperlichen Entwicklung von mit Cortison behandelten und unbehandelten Patienten noch nicht möglich gewesen.

Eine solche Untersuchung, vor allem der psychischen Entwicklung, könnte einen Einblick in die Einwirkung des gestörten Hormonstoffwechsels auf die Entwicklung der Psyche und die allgemeine Persönlichkeitsstruktur geben.

Gründliche endokrinologische Untersuchungen müssen gesammelt und verglichen werden, um festzustellen, wie häufig die einfache und die doppelte hormonelle Störung sind.

Literaturverzeichnis

AINGER, L.E., ZAPATA, G.C., ELY, R.S., and KELLEY, V.C.: The Occurence of Congenital Adrenal Hyperplasia in First Cousins. A.M.A. J.Dis.of Childr. 99, 636-641, 1960.

ANDERSEN, H., HANSTED, C., SPRECHLER, M., and THRAMDRUP, E.: The Adrenogenital Syndrome in Children. Acta endocrin. 18, 493, 1955.

APERT, E.: Dystrophies en relation avec les lesions de Capsules Surrenales Hirsutism et Progenia. Bull. Soc. Pédiatr. Paris 12, 501, 1910.

BACHMANN, S.: Handbuch der mikroskopischen Anatomie des Menschen. Bd. V/VI, 1954, Springer.

BADLEY, C.E., ARBOR, A.M.: Correlation of Clinical and Anatomical Facts leading to a Conception of the Etiology of Congenital Hip Dysplasies. J.Bone a.joint Surgery 25, 503-523, 1943.

BARR, M.C.: The Skin Biopsy Test of Chromosomal Sex in Clinical Practice. Anatomical Record 121, 387, 1955.

BARTTER, F.C., ALBRIGHT, F., FORBES, A.P., LEAF, A., DEMPSEY, E., and CARROLL, E.: The Effects of Adrenocorticotropic Hormone and Cortisone in the Adrenogenital Syndrome Associated with Congenital Adrenal Hyperplasia: An Attempt to Explain and Correct Its Disordered Hormonal Pattern. J.Clin.Invest. 30, 237-251, 1951.

BASTENIE, P.A.: Cortisone Treatment in Adrenogenital Syndrome. The Lancet 1953, 915.

BENDA, C.: Fall von Pseudohermaphroditismus femininus externus. (Pseudarrhenie.) Berl.Klin. Wschr. 1, 66-69, 1914.

BERGSTRAND, C.G.: The Influence of Testosterone Proprionate on the Adrenal Cortex of the Infantile Rabbit . A Histological Study of the Adrenal Cortex under Various Experimental Conditions. Acta endocrin. (Copenh.) 9, Suppl. 8, 106, 1952.

BORMANN E.: Pubertas praecox und psychische Reifungsverhältnisse. Arch. Psychiatr. 111, 666, 1940.

BERNER, O.: Hermaphroditismus und sexuelle Umstimmung. - Zwanglose Abhandlungen aus dem Gebiet der inneren Sekretion, Bd. 5. Leipzig, Johann Ambrosius Barth, 1938.

BIERICH, J.R.: Über das adrenogenitale Syndrom im Kindesalter. Annales Paediat.(Basel) Separat-Vol. 177, 241-276, 1951.

BIERICH, J.R. und VOIGT, C.D.: Zur Pathogenese des adrenogenitalen Syndroms. Archiv Kinderheilk. 147, 225, 1953.

BIERICH, J.R., BOHLE, E., VOIGT, C.-D.: New Aspects of the Pathogenesis of the Adrenogenital Syndrome. Acta endocrin. 18, 512-520, 1955.

BIERICH, J.R.: Das adrenogenitale Syndrom im Kindesalter. Ergebn. Inn. Med. u. Kinderhlk. 9, 510-585, 1958.

BISKE, G., DICZFALUSY, E., PLANTIN, L.O., ROBBE, K., and WESTMAN, A.: Familial Congenital Hyperplasia by the Adrenal Cortex. Acta endocrin. 29, 55-69, 1958.

BLEULER, M.: Endokrinologische Psychiatrie. Georg Thieme, Stuttgart, 1954.

BONGIOVANNI, A.M.: In Vitro Hydroxylation of Steroids by whole Adrenal Homogenates of Beef, normal Man, and Patients with the Adrenogenital Syndrome. J. Clin. Invest. 37, 1342, 1958.

BONGIOVANNI, A.M., EBERLEIN, W.R., SMITH, J.D., and McPADDEN, A.J.: The Urinary Excretion of Three C_{21} Methyl Corticosteroids in the Adrenogenital Syndrome. - J. Clin. Endocrin. 19, 1608-1618, 1959.

BOUTONIER, J.: La puberté normale du point de vue endocrinologique et psychologique. Les limites du normal et du pathologique. Acta neurol. et psychiatr. belg. 52, 311-324, 1952.

BRAUS, H.: Ein experimentell-embryologischer Beitrag zur Entstehungsgeschichte der angeborenen Luxation. Münchn. Med. Wschr. 1910, S. 1742.

BROSTER, L.R., and VINES, H.W.C.: The Adrenal Cortex. London, 1933, H.K. Lewis & Co.

BROSTER, L.R., and others: The Adrenal Cortex and Intersexuality. London, Chapman a. Hall LTD. 1938.

BUDNICK, R. und KROMER, G.: Zum Syndrom des Virilismus. Studien über drei Fälle von kongenitaler Hyperplasie der Nebennierenrinde. Dtsch. Gesundheitswesen 1953, 857-865.

BÜCHNER, F.: Die Bedeutung peristatischer Faktoren für die Mißbildungen und Mißbildungskrankheiten. 64. Tagung d. Dtsch. Ges. f. Inn. Med. 14.-17.4.1958, Wiesbaden.

BÜHLER, Ch.: Das Seelenleben des Jugendlichen. Gustav Fischer, Jena 1929.

CAHILL, G.F., COLB, R.F., KURZROK, R., STOUT, A.P., and SMITH, F.N.: Adrenal Cortical Tumors. Surg., Gynec. and Obstet. 62, 287, 1936.

CAHILL, G.F., and Others: Perirenoradiographie. Radiology 37, 533, 1941.

CARLGREN, L.-E.: Congenital Hyperplasia of the Adrenals with Adrenal Cortical Insufficiency. Acta Paediatr. (Stockholm) 38, 71-81, 1949.

CHILDS, B., GRUMBACH, M.M., and van WYK, J.J.: Virilising Adrenal Hyperplasia A Genetic and Hormonal Study. J. Clin. Invest. 35, 213, 1956.

CLARA, M.: Entwicklungsgeschichte des Menschen. Skelet.

DAVIDSON, W.M., and SMITH, R.: A Morphological Sex Difference in the Polymorphonuclear Neutrophil Leukocyts. Brit. Med. J. 11, 6, 1954.

DE CRECCHIO, L.: Sopra un caso di Apparence Virili in una Donna. Il Morgagni 1865; zit. b. Marchand 1891, Soffer 1948, Young 1937.

DIJKHUIZEN, R.K., and BEHR, E.: Adrenal Hypertrophy in Infants. A New Clinical Entity of the Neonatal Period. Acta Paediatr. 27, 279, 1940.

EBERLEIN, W.R., and BONGIOVANNI, A.M.: Congenital Adrenal Hyperplasia: An inborn Error of Metabolism. Helvet. Paediatr. Acta 11, 105, 1956.

ELLIS, A.: The Sexual Psychology of Human Hermaphrodites. Psychosom. Med. 7, 108-125, 1945.

FABER, A.: Untersuchungen über die Ätiologie und Pathogenese der angeborenen Hüftverrenkung. Georg Thieme, Leipzig 1938.

FALK, W.: Klinische Beiträge zum Cushing-Syndrom im Kindesalter. Helvet. Paediatr. Acta 8, 216-236, 1953.

FEER, E.: Lehrbuch der Kinderheilkunde. Gustav Fischer, Jena 1948.

FÉLAR, L., GYÖRY, L., LOSS, E. und LASZLO, J.: Gleichzeitiges Auftreten von Pseudohermaphroditismus femininus und Hyperthecosis ovarii bei Geschwistern. Acta endocrin. 28, 219-226, 1958.

FERRAZINI, F., BORTH, R. und MACH, R.S.: Funktionsprüfung der kindlichen Nebennierenrinde im 48-Stunden-Test mit adrenocorticotropem Hormon. Helvet. Paediatr. Acta, Serv. D. 7, 60-69, 1952.

FIBIGER, J.: Beiträge zur Kenntnis des weiblichen Scheinzwittertums. Virchows Arch. 181, 1, 1905.

FISCHER, H.: Eunuchoidismus und heterosexuelle Geschlechtsmerkmale. Ztschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. 3, 117-128, 1919.

FRAWLEY, T.F.: Der Thorn-Test. Triangel, Sandoz-Ztschr. 2, 146-155, 1956.

GÁL, F.: Pseudohermaphroditismus femininus bei zwei Schwestern. - Ztbl. f. Gynaek. 48, 1203-1206, 1924.

GANS, F., and SER, J.: Normal Pregnancy and Delivery in Female Pseudohermaphroditism. Acta endocrin. 30, 424-434, 1959.

GARDNER, L.I. et MIGEON, Cl.J.: Le diagnostic des tumeurs virilisantes du cortex surrénalien: effect de la cortisone sur les stéroides urinaires et utilisation d'une méthode colorimétrique pour le dosage de la déhydro-isoandrostérone. Helvet. Paediatr. Acta, 6, 465-474, 1951.

GARDNER, L.I.: Increased Plasma 17-Ketosteroid Concentration in Congenital Adrenal Hyperplasia. Proc. Soc. Exper. Biol. a. Med. 83, 251-252, 1953.

GEBAUER, A. und LINKE, A.: Das Cushing-Syndrom bei Nebennierenrindentumoren. - Dtsch. Med. Wschr. 75, 932-937, 1950.

GEBAUER, A. und LINKE, A.: Die therapeutische Beeinflussung des Morbus Cushing durch Nebennieren-Exstirpation. Verh. Dtsch. Ges. Inn. Med. 57, 58-62, 1951.

GESELL, A., THOMS, H., HARTMANN, F. B., and THOMPSON, H.: Mental and Physical Growth in Pubertas praecox. Arch. Neurol. 41, 755, 1939.

GILL, A.B.: End Results of Bloodless Reduction of Congenital Dislocation of the Hip. J. Bone a. joint Surgery 25, 1-40, 1943.

GLYNN, E.E.: The Adrenal Cortex, Its Rests and Tumours.
Its Relation to Other Ductless Glands, and Especially to Sex.
Quart. J. Med. 5, 157, 1912.

GOLDSCHMIDT, R.: Die zygotischen sexuellen Zwischenstufen und die Theorie der Geschlechtsbestimmung. Ergebn. Biol. 2, 554-683, 1927.

GOLDSCHMIDT, R.: Intersexualität und menschliches Zwittertum. Dtsch. Med. Wschr. 2, 1288, 1931.

GOLDSCHMIDT, R.: Die Sexuellen Zwischenstufen. Springer, Berlin, 1931.

GRAHAM, M.A.: Sex Chromatin in Cell Nuclei of the Cat from the Early Embryo to Maturity. Anat. Rec. 119, 469-492, 1954.

GREANE, R.R., BURRILL, M.W., and IVY, A.C.: Experimental Intersexuality: The Effect of Estrogens on the Antenatal Sexual Development of the Rat. Am. J. Anat. 67, 305-345, 1940.

GROLLMAN, A.: The Adrenals.
London, Baillière, Tindall & Cox 1936.

GÜLZOW, M.: Zur Klinik der Nebennierenrinden-Tumoren. Dtsch. Med. Wschr. 1948, 287-289.

GÜNTHER, H.: Biometrische und endokrinologische Betrachtungen über den Abschluß des menschlichen Längenwachstums. Endokrinologie 29, 266-280, 1952.

GUILLAIN, G. et BERTRAND, I.: Macrogénitosomie précoce avec pseudohermaphrodisme. Lésions anatomiques multiples: Hyperplasie adenomateuse de la zone corticale des surrénales, hyperplasie de la glande pineal ganglioneurome abdominal et intrarachidien. Presse méd. 1952, 233-235.

HADORN, E.: Biochemische und entwicklungs-physiologische Grundlagen der genbedingten Merkmalsbildung. (Phaenogenetik). 64. Tagung d. Ges. f. Inn. Med. in Wiesbaden 14.-17.4.1958.

HAMILTON, J.B., and WOLFE, J.M.: The Effect of male Hormone Substances upon Birth and Prenatal Development in the Rat. Anat. Rec. 70, 433-440, 1935.

HAMPSON, J.G., and MONEY, J.: Idiopathic Sexual Precocity in the Female. Report of three Cases. Psychosom. Med. 17, 16-35, 1955.

HANSEN, H.-G.: Geschlechtsdifferenzierung aus dem Blutbild. Mat. Med. Nordmark 9, 5.5.1957.

HANSTED, Chr., SPRECHLER, M., and THAMDRUP, E.: Cortisone Treatment of the Adrenogenital Syndrome with Special Reference to Steroid Excretion During Continued and Discontinued Therapy. - Acta endocrin. 19, 101-111, 1955.

HINMAN, F.: Advisability of Surgical Reversal of Sex in Female Pseudohermaphroditism. J. Am. Med. Association 146, 423-429, 1951.

HUSSLEIN, H. und E. SCHÜLLER: Das Adrenogenitale Syndrom. Acta endocrin. 28, 11-28, 1958.

JAILER, J.W., GOLD, J.J., and WALLACE, E.Z.: Evaluation of the "Cortisone Test" as a Diagnostic Aid in Differentiating Adrenal Hyperplasia from Adrenal Neoplasia. Am. J. Med. 16, 340, 1954.

JAILER, J.W., Van de WIELE, R., and LIEBERMAN, S.: 17-Alpha-Hydroxyprogesterone and 21-Desoxyhydrocortisone; their Metabolism and Possible rôle in Congenital Adrenal Hyperplasia. J. Clin. Invest. 34, 1639, 1955.

JAOUDÉ, F., BAULIEU, E.E. et JAYLE, M.F.: Fraktionnement par Chromatographie sur papier des 17-cetosteroids neutres urinaires au cours de l'Hyperplasie virilisante congenitale corticosurrénale. Contribution à l'étude de leur biogénèse. Acta endocrin. 26, 30-42, 1957.

JENSEN, C.C., and BJÖRKLUND, S.-J.: The Adrenogenital Syndrome. Acta endocrin. 22, 42-48, 1956.

JORES, A.: Klinische Endokrinologie. Springer 1949.

JORES, A.: Die Bedeutung der Sexualhormone für die Vorgänge des Sexuallebens. Klin. Wschr. 1948, 156.

KAUFMANN, E.: Lehrbuch der Speziellen Pathologischen Anatomie. - Kapitel Nebennieren, S. 1346 - 1374. De Gruyter & Co. 1956.

KELLEY, V.C., ELY, R.S., and RAILE, R.B.: Metabolic Studies in Patients with Congenital Adrenal Hyperplasia. Effects of Cortisone Therapy. J. Clin. Endocrin. a. Metabol. 12, 1140-1162, 1952.

KENDALL, E.C.: Hormones of the Adrenal Cortex. Endocrinology 30, 853, 1942.

KENDALL, E.C.: Hormones of the Adrenal Cortex. Bull. New York Acad. Med. 29, 91-100, 1953.

KEPLER, E.J., and MASON, H.J.: Relation of Urinary Steroids to the Diagnosis of Adrenal Cortical Tumors and Adrenal Cortical Hyperplasia: Quantitative and Isolation Studies. J. Clin. Endocrin. 7, 543-558, 1947.

KRABBE, H.K.: The Relation between the Adrenal Cortex and Sexual Development. New York State Med. J. 114, 4, 1921.

KRACHT, J.: Über ACTH und Reversibilität der Nebennierenrinden-Atrophie. - 50. Tagung d. Nordwestdtsch. Ges. f. Inn. Med. Hamburg, 31. 1. 1958.

LABHART, A.: Klinik der Inneren Sekretion. Springer 1957.

LABHART, A., JENKINS, D. und FORSHAM, P.H.: Zum Stoffwechsel der Nebennierenrindensteroide: Klinische Beobachtungen über den Abbau von Cortison und Compound F zu 17-Ketosteroiden. Schweiz. Med. Wschr. 82, 877, 1952.

LANGECKER, H.: Das Schicksal des 17-alpha-Oxyprogesterons im menschlichen Organismus. Arch. exper. Path. u. Pharmakol. 223, 306-310, 1954.

LANGECKER, H.: 17-alpha-Oxyprogesteron und Nebennierenrinden-Hyperplasie. III. Mitteilung. Arch. exper. Path. u. Pharmakol. 277, 474-480, 1956.

LANGE-COSACK, H.: Verschiedene Gruppen der hypothalamischen Pubertas praecox. I. Mitteilung. Dtsch. Ztschr. f. Nervenheilk. 166, 499, 1951.

LANGE-COSACK, H.: Verschiedene Gruppen der hypothalamischen Pubertas praecox. II. Mitteilung. Dtsch. Ztschr. f. Nervenheilk. 168, 237, 1952.

LANGE-COSACK, H.: Psychologische Befunde bei der Pubertas praecox und beim adrenogenitalen Syndrom bei kongenitaler Nebennierenrinden-Hyperplasie. 5. Symposion d. Dtsch. Ges. f. Endokrinologie, Springer 1958, 24-34.

LEWIS, R.A., ROSEMBERG, E., and WILKINS, L.: The Effect of 17-Hydroxy-11-dehydrocorticosterone upon the Adrenals of Normal Rats and of Hypophysectomized Rats maintained with Adrenocorticotropin. Endocrinology, 47, 414, 1950.

LINDER, F.: Hypophyse und Nebenniere vom Standpunkt des Chirurgen. Dtsch. Med. J. 5, 177-191, 1954.

LINDER, F.: Chirurgische Aspekte bei innersekretorischen Erkrankungen. Dtsch. Med. J. 4, 10, 1953.

LÜERS, Th.: Vergleichende Untersuchungen über morphologische Geschlechtsunterschiede der neutrophilen Leukozytenkerne bei Mensch und Kaninchen. Blut, Ztschr. f. d. ges. Blutforschung 2, 12, 1956.

MARBERGER, E. und NELSON, W.:	Geschlechtsbestimmung in der menschlichen Haut. Brun's Beiträge z. klin. Chirurgie 190, 103-112, 1955.
MARCHAND, F.:	Über allgemeine Hyperplasie der Nebennieren bei Pseudohermaphroditismus femininus. Festschr. f. Virchow 1, 535, 1891.
MEIER, L.:	Psychose bei einem adrenogenitalen Syndrom mit Pseudohermaphroditismus femininus bei kongenitaler Nebennierenrindenhyperplasie. - Versuch einer Kasuistik, Ztschr. f. Psychosom. Med. 3, 276-285, 1957.
MELICOW, M. M., and CAHILL, G. F.:	The Role of the Adrenal Cortex in Somatosexual Disturbances in Infants and Children: A Clinico-pathologic Analysis. J. Clin. Endocrin. 10, 24-53, 1950.
MEYER, A. und LUTZ, J.:	Über die phychische Entwicklung eines 6 1/2jährigen Mädchens mit konstitutioneller Pubertas praecox. - Ztschr. f. Kinderpsychiatrie 20, 161-166, 1953.
MILCOU, S.-M., PITIS, M., STANESCO, V., SERBAN, A., LEIBA, S., NEDELNIUC, E. et OPRAN, H.:	Considérations sur les modifications des ovaires dans le Syndrome adréno-génital congénital. Sem. Hop. Paris 36, 1144-52, 1960.
MONEY, J., and HAMPSON, J. G.:	Idiopathic Sexual Precocity in the Male. Management; Report of a Case. Psychosom. Med. 17, 1-15, 1955.
MONEY, J., HAMPSON, J. G., and HAMPSON, J. L.:	Psychological Aspects of Hermaphroditism. Round Table Confer. ü. d. kong. AGS., VIII. Internat. Kinderärztekongreß Kopenhagen, 1956.
MONEY, J., HAMPSON, J. G., and HAMPSON, J. L.:	Imprinting and the Establishment of Gender Role. A. M. A. - Arch. Neurol. Psychiat. 77, 333, 1957.
MOSCZKOWICZ, L.:	Zur Genese der Mißbildungen. Virchows Arch. 293, 79, 1934.
MOSCZKOWICZ, L.:	Hermaphroditismus und andere geschlechtliche Zwischenstufen. Erg. Path. 31, 236, 1936.
MOSCZKOWICZ, L.:	Die Entstehung des Hermaphroditismus. Wien. Klin. Wschr. 49, 545, 1936.

NELSON, W.O.: Sex Differences in Human Nuclei with Particular Reference to the "Klinefelter Syndrome", Gonadal Agenesis and Other Types of Hermaphroditism. - Acta endocrin. 23, 227-245, 1956.

V. NEUGEBAUER, F.L.: Hermaphroditismus beim Menschen. Dr. Werner Klinkhardt, Leipzig 1908.

NEURATH, R.: Geschlechtsreife und Körperwachstum. Ztschr. Kinderhlk. 19, 209, 1919.

NIEKISCH, H.: Der instruktive Fall. (II) Zur Psychopathologie des Adrenogenitalen Syndroms. Acta Paedopsychiatr. 27, 292-298, 1960.

NOWAKOWSKI, H.: Das isosexuelle adrenogenitale Syndrom beim Manne. Acta endocrin. Charkow, 1, 320, 1952.

NOWAKOWSKI, H. und PÜSCHEL, L.: Das isosexuelle adrenogenitale Syndrom mit Nebennierenrindenhyperplasie beim erwachsenen Manne. Acta endocrin. 2, 320-344, 1952.

NOWAKOWSKI, H.: Die Wirkungen der Sexualhormone auf das Skelet und den Skeletstoffwechsel. 2. Symposion d. Dtsch. Ges. f. Endokrinologie, Springer 1955, 93-110.

O'DONNELL, W.M., FAJANS, St.S., and WEINBAUM, J.G.: Human Adrenal Cortex after Administration of ACTH and Cortisone. Arch. Int. Med. 88, 28, 1951.

OTT, B. und BÜSCHER, H.K.: Psychose einer virilen Frau. Adrenogenitales Syndrom bei familiärer kongenitaler Nebennierenrindenhyperplasie. Schweiz. Arch. Neurol. u. Psychiatr. 84, 155-161, 1959.

OVERZIER, C.: Die Intersexualität. Thieme Stuttgart 1961.

PARNITZKE, K.H.: Zur psychologischen Problematik eines Scheinzwitters nach operativer Geschlechtskorrektur. - Arch. f. Psychiatr. u. Neurol. 187, 441-458, 1952.

PATTEN, B.M.: Human Embryology. - The Blakiston Company, Inc. Toronto 1948, New York.

PRADER, A. und PERABO, F.: Körperwachstum, Knochen- und Zahnentwicklung bei den endokrinen Erkrankungen im Kindesalter. - Helvet. Paediatr. Acta Ser. D 7, 517-529, 1952.

PRADER, A.: Die Cortisondauerbehandlung des kongenitalen adrenogenitalen Syndroms. Helvet. Paediatr. Acta 8, 386-423, 1953.

PRADER, A. und MAASSEN, A.P.: Die Wirkung der androgenen Hormone auf das Skelet. - (Knochen- und Zahnentwicklung, Ca, P und Phosphatasen im Serum beim kongenitalen adrenogenitalen Syndrom). Helvet. Paediatr. Acta 8, 136, 1953.

PRADER, A.: Der Genitalbefund beim Pseudohermaphroditismus femininus des kongenitalen adrenogenitalen Syndroms. Morphologie, Häufigkeit, Entwicklung und Vererbung der verschiedenen Genitalformen. - Helvet. Paediatr. Acta 9, 231-248, 1954.

PRADER, A., SPAHR, A., NEHER, R.: Erhöhte Aldosteron-Ausscheidung beim kongenitalen adrenogenitalen Syndrom. Schweiz. Med. Wschr. 1955, 1085.

PRADER, A.: Das AGS. In: Labhart: Klinik der Inneren Sekretion, 359-390; Springer 1957.

PRADER, A.: Vollkommen männliche äußere Genitalbildung und Salzverlustsyndrom bei Mädchen mit kong. AGS. Helvet. Paediatr. Acta 13, 5-14, 1958.

PRADER, A.: Die Häufigkeit des kongenitalen adrenogenitalen Syndroms. Helvet. Paediatr. Acta 13, 426-431, 1958.

PRADER, A.: Störungen der embryonalen Geschlechtsdifferenzierung. 64. Tagung d. Dtsch. Ges. f. Inn. Med. 14.-17. 4. 1958, Wiesbaden.

PÜSCHEL, L. und NOWAKOWSKI, H.: Über den Einfluß der androgenen Hormone und die Verknöcherung des Kehlkopfskelets. Arch. f. HNO-Heilk. u. Ztschr. f. HNO-Heilk. 166, 255, 1954.

REICHSTEIN, T.: Chemie des Cortins und seiner Begleitstoffe. Erg. Hormon. - Virus-Forsch. 1, 334, 1938.

REICHSTEIN, T., SCHOPPEE, C.W.: The Hormones of the Adrenal Cortex. Vitamines and Hormones. New York, Acad. Press 1, 345, 1943.

REIFENSTEIN, E.C.jr., and ALBRIGHT, F.: The Metabolic Effects of Steroid Hormones in Osteoporosis. J. Clin. Invest. 26, 24, 1947.

REILLY, W.A.: Adrenal Cortical Tumor causing Sexual Precocity, Clinics 1, 669-676, 1942.

ROBINSON, F.J., POWER, M.H., KEPLER, E.J.: Diuresis - Test. Proc. Staff Meet Mayo Clinic 16, 577, 1941.

ROMINGER, E.: Zur Prüfung der Funktionstüchtigkeit der Nebennierenrinde im Kindesalter. Schweiz. Med. Wschr. 1952, 411-413.

ROOK, G.D., GREEN, M., and SARD, I.Th.: Adrenogenital Syndrome with Phallic Urethra. Am. J. of Dis. of Children 101, 645-649, 1961.

RUBIN, B.L., DORFMAN, R.J., and PINCUS, G.: Quantitative Determination of Seven Urinary 17-Ketosteroids. Rec. Progr. Horm. Res., Proc. Laurentian Horm. Conf. 9, 213-234, 1954.

SCABELL, A.: Über den suprarenalen Virilismus und Pseudohermaphroditismus. Ein Beitrag zur Konstitutionspathologie. Dtsch. Ztschr. f. Chirurgie 185, 1, 1924.

SECKEL, H.P.G.: Entwicklungsstörungen bei acht vorzeitig geschlechtsreifen Kindern. Mschr. f. Kinderheilk. 99, 168-172, 1951.

SECKEL, H.P.G., SCOTT, W.W., BENDITT, E.P.: Six Examples of Precocious Sexual Development. - I. Studies in Diagnosis and Pathogenesis. Am. J. Dis. Children 78, 484-515, 1949.

SECKEL, H.P.G.: Six Examples of Precocious Sexual Development. - II. Studies in Growth and Maturation. Am. J. Dis. Children 79, 278-309, 1950.

SECKEL, H.P.G.: Conditions Simulating Sexual Precocity. Ann. Paediatr., Separat-Vol. 6, 176, 1951.

SOFFER, L.J.: Diseases of the Adrenals. Philadelphia, Lea & Fibiger 1948.

ŠPAŇÁR, E. und ADAMEC, O.: Die fehlerhafte Bildung der Steroidhormone bei der kongenitalen Hyperplasie der Nebennierenrinde. Ztschr. f. d. ges. Inn. Med. u. ihre Grenzgebiete, 16, 118-124, 1961.

SPRANGER, E.: Die Psychologie des Jugendalters. Springer 1936.

SWYER, G.I.M., and BONHAM, D.G.: Successful Pregnancy in a female Pseudohermaphrodite. - Brit. Med. J. 5231, 1005-1006, 1961.

SCHATTENFROH, L.: Adrenogenitales und Cushing-Syndrom in chirurgischer Sicht. Dtsch. Med. Wschr. 84, 1859-1865, 1959.

SCHINZ, H.R., BAENSCH, W.E., FRIEDL, E., UEHLINGER, E.: Lehrbuch der Röntgendiagnostik. S. 1361 (kong. Luxationen) S. 1121-1132 (Nebennieren), S. 1064-1084 (Wuchs- und Reifestörungen), S. 1085-1164 (Hormonale Knochenerkrankungen), S. 715 (Erbschäden mit Knochenveränderungen). Thieme Stuttgart 1951.

SCHUMANN, E.: Röntgenuntersuchung zur Abgrenzung der einfachen Hypospadie von der Hypospadie bei Hermaphroditismus. Fortschr. Geb. Röntgenstrahlen, verein. m. Röntgenpraxis 78, Heft 5, 1953.

STIEVE, H.: Über physiologische und pathologische Veränderungen der Nebennierenrinde des Menschen und ihre Abhängigkeit von der Tätigkeit der Keimdrüsen. Kungl. Sv. Vetenskapsak. Handlingar Tredje Ser. Bd. 23, Heft 6, Stockholm, 1946.

STUTTE, H.: Pubertas praecox und psychische Frühreife. Tagung d. Ges. Dtsch. Neurologen u. Psychiater, Göttingen, 23. 9. 1949.

STUTTE, H.: Störungen des Reifungsablaufes und der Psyche. Mztschr. f. Kinderheilk. 97, 33, 1949.

STUTTE, H.: Pubertas praecox und psychische Reifungsverhältnisse. Ztschr. f. Kinderpsychiatrie 17, 136-141, 1951.

THELANDER, H.E.: Congenital Adrenal Cortical Insufficiency Associated with Macrogenitosomia. Follow-up and Terminal Report. J. Pediatr. 29, 213, 1946.

THORN, G.W., FORSHAM, P.H., PRUNTY, F.T.G., and HILLS, A.G.: A Test for Adrenal Cortical Insufficiency. The Response to Pituitary Adrenocorticotropic Hormone. J. Am. Med. Assoc. 137, 1005, 1948.

TOLKSDORF, M., ROMATOWSKI, H., SAILE, M. und WIEDEMANN, H.-R.: Über Geschlechtsbestimmung aus dem Blutbilde und deren Anwendung beim Hermaphroditismus. Ärztl. Wschr. 45, 1029, 1955.

TONUTTI, E.: Umbauvorgänge in den Transformationsfeldern der Nebennierenrinde als Grundlage der Beurteilung der Nebennierenrinden-Arbeit. J. mikrosk.-anat. Forsch. 52, 32, 1942.

TONUTTI, E.: Die X-Zonenerscheinungen der Nebenniere als regressive Transformation des Rindenorgans. Ztschr. Zellforsch. 33, 336, 1944.

TONUTTI, E.: Experimentelle Untersuchungen zur Pathophysiologie der Nebennierenrinde. Verh. Dtsch. Ges. Path. 36, 123, 1953.

TURNER, C.D.: The Modification of Sexual Differentiation in Genetic female Mice by the Prenatal Administration of Testosterone Propriona-te. J. Morpholog. 65, 353-381, 1939.

van WAGENEN, G.: Induced Female Pseudohermaphroditism in the Monkey. Anat. Dec. 103, 562-563, 1949.

WALDENSTRÖM, J.: Klinik genbedingter Stoffwechsel- und Strukturanomalien. 64. Tagung d. Ges. f. Inn. Med. Wiesbaden, 14.-17.4.1958.

WALLIS, H.: Psychopathologische Studien bei Kindern mit endokrinen Erkrankungen. Habilitationsschrift 1957, Hamburg.

WALLIS, H.: Psychopathologische Studien bei endokrin gestörten Kindern und Jugendlichen. II. Mitteilung. Pseudohermaphroditismus masculinus externus. Ztschr. f. Kinderheilk. 83, 629-657, 1960.

WALLIS, H.: Psychopathologische Gesichtspunkte bei der Behandlung von Intersexen. Mschr. f. Kinderheilk. 109, 156-158, 1961.

WELLER, O.:	Die C-17-Ketosteroidausscheidung bei Leberkranken. Klin. Wschr. 1952, 165-167.
WERTHEMANN, A.:	Intersexualität bei Säuglingen mit mißgebildeter Nebennierenrinden-Hyperplasie. Schweiz. Med. Wschr. 65, 219-225, 1935.
WILKINS, L.:	Nebennierenrindenerkrankungen beim Kinde. Schweiz. Med. Wschr. 80, 766, 1950.
WILKINS, L., LEWIS, R. A., KLEIN, R., and ROSEMBERG, E.:	Die Wirkung von Cortison auf die Ausscheidung der 17-Keto-steroide und anderer Steroide bei Patienten mit kongenitaler Nebennierenrindenhyperplasie. Helvet. Paediatr. Acta 5, 418-425, 1950.
WILKINS, L., LEWIS, R. A., KLEIN, R., GARDNER, L. J., CRIGLER, J. F., jr., ROSEMBERG, E., and MIGEON, CL. J.:	Treatment of Congenital Adrenal Hyperplasia with Cortisone. J. Clin. Endocrin. 11, 1-25, 1951.
WILKINS, L.:	The Diagnosis of the Adrenogenital Syndrome and its Treatment with Cortisone. Paediatrics 41, 860, 1952.
WILKINS, L., GARDNER, L. J., CRIGLER, J. F., SILVERMAN, S. H., and MIGEON, Cl. J.:	Further Studies on the Treatment of Congenital Adrenal Hyperplasia with Cortisone. J. Clin. Endocrin. a. Metabol. 12, 257-295, 1952.
WILKINS, L., CRIGLER, J. F., SILVERMAN, S. H., GARDNER, L. J., MIGEON, Cl. J.:	Further Studies on the Treatment of Congenital Adrenal Hyperplasia with Cortisone. J. Clin. Endocrin. a. Metabol. 12, 1015-1030, 1952
WILKINS, L. and Others:	Questions and Answers. J. Clin. Endocrin. 13, 617, 1953.
WILKINS, L.:	The Diagnosis and Treatment of Endocrine Disorders in Childhood and Adolescence. Charles C. Thomas, Publisher, Springfield, Illinois, 1953.
WILKINS, L., BONGIOVANNI, A. M., CLAYTON, G. W., GRUMBACH, M. M., and van WYK, J.:	Virilizing Adrenal Hyperplasia: Its Treatment with Cortisone and the Nature of the Steroid Abnormalities. Ciba Foundat. Coll. Endocrin. 8, 460, 1955.

WILKINS, L., GRUMBACH, M. M., van WYK, J. J., SHEPARD, Th. H., and PAPADATOS, C.: Hermaphroditism: Classification, Diagnosis, Selection of Sex and Treatment. Pediatrics 16, 287, 1955.

WILKINS, L.: Abnormalities of Sex Differentiation. Classification, Diagnosis, Selection of Gender of Rearing and Treatment. Pediatrics 26, 846-857, 1960.

WOLMAN, B.: The Function of the Adrenal Glands in the Newborns. - Arch. Dis. Children 27, 283-285, 1952.

YOUNG, H. H.: Genital Abnormties, Hermaphroditism and Related Adrenal Diseases. London, Baillière, Tindall & Cox 1937.

ZEISEL, H.: Die Wirkung der Sexualhormone auf das Skelet des Kindes. 2. Symposion d. Dtsch. Ges. f. Endokrinologie, Goslar 5.-6. 3. 1954. "Stoffwechselwirkungen der Steroidhormone" S. 111-114.

ZIMMERMANN, W.: Farbreaktion der Sexualhormone. Ztschr. f. Physiolog. Chemie 233, 257-264, 1935.

ZIMMERMANN, W.: Die 17-Ketosteroide, ihre Bedeutung und die Methodik ihrer Gewinnung. Dtsch. Med. Wschr. 76, 1363-1366, 1951.

ZÜBLIN, W.: Zur Psychiatrie des adrenogenitalen Syndroms bei kongenitaler Nebennierenrinden-Hyperplasie. Helvet. Paediatr. Acta 8, 117-135, 1953.

ZÜBLIN, W.: Zur Psychiatrie einiger Fälle von Pubertas praecox. Schweiz. Arch. Neurol. 71, 384 - 387, 1953.

ZÜBLIN, W.: Die Psychopathologie der endokrinen Störungen des Kindes - und Jugendalters. VI. Tagung d. Dtsch. Vereinigung f. Jugendpsychiatrie Berlin, 19. 10. 1959.

Herrn Professor Dr. Linder gebührt mein besonderer Dank für das freundliche Entgegenkommen, sich dieser Arbeit anzunehmen und sie wohlwollend zu fördern.

Frau Dr. Lange-Cosack sage ich meinen aufrichtigen Dank für die Überlassung des Krankheitsfalles, für die Anregung zu dieser Arbeit, ihr Verständnis und die Förderung, die ich durch sie erfahren habe.

Frau Professor Dr. Langecker, Schering AG, Berlin, bin ich zu außerordentlichem Dank verpflichtet für ihr freundliches Entgegenkommen und ihre Bereitwilligkeit, die schwierigen, zeitraubenden endokrinologischen und biologischen Bestimmungen durchzuführen.

Herrn Dr. Paetzel, ehemaligem Chefarzt der Urologischen Abteilung des Städtischen Krankenhauses Neukölln verdanke ich die urologischen Untersuchungsbefunde,

Herrn Dr. Westerkamp, Chefarzt der Röntgen- und Strahlenabteilung des Städtischen Krankenhauses Neukölln, die Beurteilung der Röntgenbilder.

Nicht versäumen möchte ich, an dieser Stelle Fräulein Cläre Zimmermann für die mit viel Geduld und Geschick angefertigten Photographien zu danken.

LEBENSLAUF

Am 4. Juli 1923 bin ich in Hannover geboren als erstes Kind des Kaufmanns Hans Meese-Marktscheffel und dessen Ehefrau Henni, geborene Marktscheffel.

Ich besuchte das Oberlyzeum der Stadt Osnabrück bis zum 15. Lebensjahr und die Chamissoschule, Oberschule für Mädchen, in Berlin-Schöneberg bis zur Reifeprüfung, die ich 1942 bestand.

Von Mai 1943 bis Januar 1952 (mit einer längeren Unterbrechung nach dem Kriegsende) studierte ich Medizin an der Friedrich-Wilhelm-Universität zu Berlin und bestand im Januar 1952 das medizinische Staatsexamen.

Meine ärztliche Tätigkeit begann im Städtischen Krankenhaus Berlin-Neukölln, wo ich je ein Vierteljahr in der Pathologie und Inneren Abteilung, ein Dreivierteljahr in der Hals - Nasen - Ohren-Abteilung als Pflichtassistentin war. Nach dreimonatiger Tätigkeit in einigen freien Praxen des Hals-Nasen-Ohren-Gebietes ging ich für ein halbes Jahr in die Neurologisch-Psychiatrische Abteilung des obengenannten Krankenhauses und dann nach einigen weiteren Praxisvertretungen in das Pathologische Institut. Dort blieb ich zwei und einviertel Jahre, vom Juli 1956 bis zum September 1958, um mir für die angestrebte Fachausbildung in der Inneren Medizin die notwendigen Grundkenntnisse zu erwerben.

Seit dem 1. Oktober 1958 bin ich Assistenzärztin in der Internen Abteilung des Krankenhauses vom Evangelischen Johannesstift in Berlin-Spandau.

Das Thema für die vorliegende Dissertation erhielt ich 1955 während meiner Tätigkeit in der Neurologisch - Psychiatrischen Abteilung von Frau Dr. Lange - Cosack in Berlin-Neukölln.

Am 1. Oktober 1961 habe ich den Facharzt für Innere Medizin Dr. August Wilhelm Hübener geheiratet.

Photodruck der Photo Copie GmbH.